Aus der Klinik für Hautkrankheiten und Syphilis zu Bonn.

Zur

Casuistik der Sclerodermie.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doctorexamen

der medicinischen Facultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

im Februar 1893

von

Joseph Lauffs

aus Bonn.

BONN

Druck von Ernst Heydorn.

Meiner lieben Mutter

und dem

Andenken meines teuren Vaters.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547419_0056

Unter Sclerodermie versteht man eine acut oder chronisch verlaufende Erkrankung der Haut, welche entweder „circumscript“ oder „diffus“ sich auf einzelne Teile oder auf die gesammte Oberfläche ausbreitet und die mit einer mehr oder weniger ausgesprochenen Induration einhergeht. Entweder persistiert die Erkrankung als örtliches Uebel längere Zeit hindurch oder sie schreitet fort und hat in langsamer Ausbreitung und Zunahme eine Starrheit und Härte der Haut zur Folge, wodurch dieselbe ihre normale Elasticität gänzlich einbüsst und im weitern Verlaufe eine wesentliche Verkürzung erleidet.

Die Literatur der Sclerodermie führt zurück bis auf *Hippocrates*, *Galen* und *Aëtius*, welche Krankheitsbilder schildern, die mehr oder weniger Aehnlichkeit mit den Symptomen dieser Erkrankung aufweisen. So findet sich bei *Hippocrates* die Krankengeschichte eines Atheners, dessen Haut so verhärtet war, dass man dieselbe nicht zusammenkneifen konnte. Ferner erfahren wir auch bei *Galen* von einer Erkrankung, die sich durch weisse Färbung der Haut, durch auffallende Dicke und Härte derselben auszeichnete. Ebenso reden *Aëtius* und *Paulus, von Aegina* im allgemeinen über die Verkürzung und Verhärtung der Haut.

Viel frappanter und deutlicher hebt sich gegen diese Fälle, die auch in ihrer weitern Beschreibung nicht mit absoluter Bestimmtheit auf Sclerodermie schliessen lassen, der von *Zacutus Lusitanus* angeführte Fall ab, wo bei einer Frau plötzlich die Haut so hart wurde, dass sie sich wie das Fell eines Rindes anfühlte. Dieser Fall ist unzweifelhaft als Sclerodermie aufzufassen; er ist dadurch noch besonders charakteristisch, dass in ihm von einem ödematösen Stadium die Rede ist.

Aehnlich verhält es sich mit der von *Diemerbröck* (1637) angeführten Thatsache, wo bei einer Frau so-

wohl die Temperatur als auch besonders die Sensibilität in auffallender Weise herabgesetzt war; auch die Haut war steif und starr. Die Beschreibung dieses Falles ist zwar etwas kurz und allgemein, aber immerhin ist die Annahme, dass es sich um Sclerodermie handeln könne, berechtigt.

Es folgen dann zeitlich noch Mitteilungen von *Helvetius* (1678), von *John Machin* und dem Wittenberger Anatomen *Vater*; besonders der von letzterem beschriebene Fall lässt mit ziemlicher Sicherheit den Schluss auf Sclerodermie ziehen.

Eine ausführlichere Beschreibung stammt von *Curzio* (1752), in dessen Krankengeschichte alle Symptome der Sclerodermie sich vorfinden, wie wir sie heute kennen. Derselbe fand bei seiner 17jährigen Kranken die Haut gespannt und hart, vergleichbar mit einer festen Baumrinde, er konstatierte ferner Behinderung in den Bewegungen, zum Teil sogar vollständige Unbeweglichkeit der afficierten Teile, Verminderung der Sensibilität, Empfindlichkeit der Hand auf Fingerdruck, völlige Aufhebung der Schweisssekretion — kurz, wir haben es hier nicht nur unzweifelhaft mit Sclerodermie zu thuen, sondern dieser Fall weist auch eine recht deutliche und sachgemässe Beschreibung des Symptomencomplexes auf und lenkte hierdurch die Aufmerksamkeit auf diese Erkrankung, die sich in einer Menge anderer Schriften und Publikationen kundgab; von diesen wären zu erwähnen, z. B. die von *Currie* (1754), *Haller* (1768), *Lorry* (1777), *Alibert* (1817), *Casanova* (1820), *Henke* (1820), *Bärmann* (1825), *Pierquin* (1826) und *Fontanetti* (1837).

Grösseres Aufsehen und Beachtung als all diese letztgenannten Publikationen erregte *Thirial* mit seiner im Jahre 1845 erschienenen Schrift: „Sclérème des adultes“, worin derselbe zwei Erkrankungen in äusserst genauer und trefflicher Weise beschrieb. Seine Ansicht, das Sclerema adultorum und neonatorum seien identisch, fand vielfach Widerspruch und gab so nicht nur den Anstoss zu neuen Schriften, sondern da nun einmal das Interesse an dieser Krankheitsform wieder geweckt war, so wurden auch in kurzer Reihenfolge immer wieder neue Fälle veröffentlicht; 1870 stellte *Kohn* 50 Fälle zusammen, *Spieler* konnte 1885 schon 110 Fälle aufzählen, *Bouttier* 1886 über 200, und neuerdings sind

nach einer Mitteilung *Mendels* von *Lewin* über 345 Fälle aus der Literatur gesammelt worden.

Die Ungewissheit, womit man es bei dieser eigentümlichen Erkrankungsform eigentlich zu thuen habe, spiegelt sich in der grossen Anzahl von Namen wieder, mit denen man diesen Krankheitsprocess benannte und womit man zugleich das Wesen desselben ausdrücken wollte. Derartige Bezeichnungen sind z. B. Chorionitis oder Sclerostenosis cutanea (*Forget*); Cutis tensa chronica (*Fuchs*); Rheumatische Sclerose des Unterhautzellgewebes (*Eisenmann*); Sclérème simple ou non oedémateux (*Gillette*); Sclerema or pachydermatous disease (*M'Donnel*); Carcinus eburneus, Scrofule momifiante (*Alibert*); Elephantiasis sclerosa (*Rasmussen*); Trophoneurosis desseminata (*Hallopeau*)); Cicatrisierendes Hautsclerem (*Wernicke*); Endurcissement du tissu cellulaire; Oedématic concrète (*Lionville*); Textus cellularis duritiens, Scleroma, Sclerema (*Chaussier*); Scirrhosarca.

Krankengeschichte.

Der Güte des Geh. Medicinalrates, Herrn Prof. Dr. *Doutrelepont*, Direktor der Bonner Klinik und Poliklinik für Hautkrankheiten und Syphilis, verdanke ich folgende Krankengeschichte:

Katharina K., 11 Jahre alt, aus Oberlahr, Kreis Sieg.

Anamnese: Vater und Mutter leben und sind angeblich gesund. Sieben Brüder und eine Schwester gesund. Patientin litt früher viel an Kopfschmerzen. Keine Erkrankung sonst.

Beginn der Erkrankung vor drei Jahren an der Beugeseite des rechten Vorderarmes nahe dem Ulnarrande, an der Grenze des mittleren und untern Drittels. Von hier aus schritt die Erkrankung zunächst nach oben am Arm vorwärts, dann erst nach der Hand hin. Schmerzen waren in den erkrankten Partien nicht vorhanden.

Stat. praes.: Patientin ist mittelgross, wenig kräftig gebaut, mässig gut genährt.

Die erkrankte Partie beginnt auf dem Dorsum der rechten Hand im Interstitium zwischen kleinem und Ringfinger in der Breite von 1 cm; von hier aus zieht sie um den Processus styloideus ulnae auf die Beuge-

seite des Vorderarms; am Ulnarrand des Kleinfingerballens eine etwa pfenniggrosse Stelle, rund.

Am Processus styloideus schmaler, zieht die Affection wieder breiter werdend zum Condylus internus humeri, im untern Drittel des Vorderarms etwa 2 cm breit, weiter nach oben bis zu 4 cm sich verbreiternd. Ueber dem Condylus internus 1 cm breit.

Ueber dem Olecranon reicht die Affection in der Breite bis auf 1 cm an den Condylus externus humeri heran und zieht von hier sich langsam verjüngend an der hintern Seite des Oberarms aufwärts bis zu dessen obern Drittel, hier etwa $2^1/_2$ cm breit.

An den bis jetzt genannten Stellen ist die Haut glänzend, fest und hart, verdickt; es ist unmöglich eine Falte aufzuheben. Farbe: gelblich-weiss; kleine Fältchen ziehen in verschiedener Richtung, besonders am Unterarm in der Richtung vom Cond. int. hum. zum Processus styloideus ulnae in der Mitte der afficierten Partie oder horizontal zum Rande hin.

Das Ganze erscheint fast wie eine glatte weiche Narbe.

In den erkrankten Partien finden sich zerstreut leicht braune Pigmentstellen vom Umfange einer Linse und wenig grösser.

Zwischen Condylus externus und Olecranon drei etwa 1 cm lange und $^1/_2$ cm breite wulstig vorspringende Stellen, leicht braunrot.

Etwas unterhalb vom Olecranon und radialwärts von diesem eine 10 Pfennigstückgrosse rundliche weisse Stelle.

Am obern Drittel des Oberarms (hintere Seite) Haut wenig braun gefärbt, noch nicht hart, mit einem hellern Rande. Diese Stelle reicht distal etwa 2 cm breit, sich verjüngend, bis zum hintern Eingang in die Achselhöhle, hier etwa 1 cm breit. Am hintern untern Winkel dieser Partie eine kleine weisse harte Stelle, $1^1/_2$ cm breit, 1 cm hoch.

Der Rand der befallenen Partien leicht rosa bis bräunlich rot; Uebergang zur normalen Haut in kleinen Strahlen.

Faradische und galvanische Erregbarkeit vom Nerven (Ulnar. über dem Olecranon) aus rechts etwas herabgesetzt, wohl daher die trockene harte schlecht leitende Haut an der Stelle des Angriffs erklärt. — Contraction prompt.

Faradischer Strom vom Muskel aus an beiden Armen gleich; Galvanischer vom Muskel aus rechts wenig herabgesetzt.

Sensibilitätsprüfung: Am ganzen rechten Arm, auch in den sclerodermartig veränderten Partien wird spitz und stumpf deutlich unterschieden, auch bei ganz leiser Berührung. Am Kleinfingerballen, ganz an dessen ulnaren Rand, wird spitz constant für stumpf angegeben; Haut hier äusserlich ganz normal erscheinend.

In den sclerosierten Partien ruft stärkeres Stechen und Kneifen keinen Schmerz hervor, an andern Stellen wohl.

Temperatursinn auch in den sclerosierten Partien ganz normal.

Krankengeschichte: Aufnahme: 25./V. 92.

25./V. Massage mit Salicylsalbe.

28./V. Bei nochmaliger Prüfung der Sensibilität wird am Kleinfingerballen nicht constant spitz für stumpf angegeben, freilich häufig noch verwechselt.

Entlassen den 29./V. 92.

Der Arm soll mit Salicylsalbe massiert und warm gebadet werden.

Aetiologie.

Die ersten Beobachtungen des sclerosierenden Processes betrafen alle das weibliche Geschlecht, sodass man die Krankheit als eine nur diesem zukommende auffassen wollte. *Bouchut* beschrieb zuerst die Erkrankung bei einem Manne; seitdem wurden noch eine Reihe anderer derartiger Fälle beim männlichen Geschlechte beobachtet.

Sodann stellte schon *Paulicki* fest, dass $^3/_4$ aller Fälle auf das weibliche Geschlecht fallen. *Spieler* fand unter 108 Fällen 71 Mal Frauen und 37 Mal Männer befallen, sodass also auf das weibliche Geschlecht $^2/_3$, auf das männliche $^1/_3$ kamen. Nach *Bouttier*, dem wir eine sehr ausführliche Zusammenstellung verdanken, beträgt das Verhältnis der Geschlechter 3 : 1.

Als Durchschnittsalter der von der Sclerodermie Befallenen wird von *Arning* das 28.—35. Lebensjahr angegeben, von *Auspitz* das 22.—38, von *Riehn* 25.–38., von *Spieler* 17.–38. Doch sind allerdings auch Fälle beobachtet worden, wo das Alter der Patienten geringer war, so bei *Dinkler* und *Riehn* (6 Jahre), *Gillette*

(7 Jahre), *Rilliet* (9 Jahre), *Wolters* (13 Jahre); in meinem Falle war die Patientin auch erst 11 Jahre alt. Auf der andern Seite finden sich auch solche, in denen dasselbe weit höher war; so betrug das Lebensalter in dem Falle *Binz* 40 Jahre, *Schwimmer* (2. Fall) 45 Jahre, *Meller* (2. Fall) 49, *Stein* 53, *Fruchtmann* 54, *Franken* 58, *Neumann* 63, *Paulicki* 66, *Eckström* und *Meller* (1. Fall) 67 Jahre. Die grösste Anzahl der Erkrankten befand sich in dem Alter zwischen 20—40 Jahren, wenngleich aus der obigen Zusammenstellung schon hervorgeht, dass die Krankheit in jedem Alter vorkommen kann. Die Thatsache, dass die Mehrzahl der Erkrankungen in den zwanziger und dreissiger Jahren auftreten, suchte *Köbner* dadurch zu erklären, dass die Haut in diesen Jahren am stärksten thätig sei und infolgedessen sehr zu Erkältungen disponiere, eine Ansicht, für die der sichere Beweis noch aussteht.

Italienische und französische Beobachter glaubten zuerst der kalten Jahreszeit einen Einfluss auf das Entstehen der Sclerodermie zusprechen zu müssen, indem sie die Krankheit bei Kindern am häufigsten im Winter gesehen haben wollen. *Bruni* (*Henke*, Lehrbuch der Kinderkrankheiten. 1818) äussert sich ebenfalls in diesem Sinne, denn er schreibt, wie *Fruchtmann* angiebt, „die Krankheit komme meist in der kalten Jahreszeit vor, und seit die Kinder nicht mehr in einer entfernten kalten Kirche, sondern im Hause selbst getauft würden, habe die Krankheit merklich abgenommen.“ *Fruchtmann* bemerkt demgegenüber ganz richtig, dass dann die Krankheit in Russland bedeutend häufiger als sonst irgendwo vorkommen müsse, was jedoch nicht der Fall wäre; denn in Russland müssten die Kinder selbst im strengen Winter zur Kirche getragen werden und trotzdem wäre die Erkrankung dort nicht häufiger als in andern Ländern.

Ebenso wie *Bruni* will auch *Labord* (Action du froid sur les nouveaux-nés et les enfants à la mamelle. Thèse. Paris.) eine überwiegende Frequenz des Sclerems bei Neugeborenen in der kalten Jahreszeit bemerkt haben, was er als eine Folge der Kälteeinwirkung betrachtete.

Entgegen diesen Ansichten, welche die Erkältung als ätiologisches Moment anführen, ergeben sich aus *den* Krankengeschichten, die überhaupt bei einer Beurteilung über den Einfluss der Jahreszeit zulässig sind,

dass die Sclerodermie an keine bestimmte Jahreszeit gebunden ist, sondern dass sie ebenso häufig im Sommer, als im Winter zur Beobachtung kommt.

Aber nichtsdestoweniger erscheint es doch auffallend, dass in der grossen Mehrzahl der Fälle als ätiologisches Moment von den Patienten „Erkältung" angegeben wird. Wenngleich auch im Allgemeinen einer solchen Angabe nicht allzu viel Wert beizulegen ist, da ja bekanntlich in Fällen, wo die Patienten eine andere Veranlassung zu der Erkrankung nicht aufzufinden vermögen, eine „Erkältung" sehr gern als ätiologisches Moment beschuldigt wird, so sind doch eine Anzahl charakteristischer Fälle bekannt, welche das Bestehen eines Zusammenhanges zwischen Sclerodermie und Erkältung nicht so ganz von der Hand weisen lassen.

Hierhin gehört besonders der Fall *Henke*'s: „Ein Mädchen ging ermüdet von der Arbeit an einem heissen Tage mit entblösstem Hals und Schultern in einen kühlen Keller, wo sie mehrere Stunden auf frisch gemähtem Grase schlief. Beim Erwachen fühlte sie Steifigkeit im Nacken, die Bewegungen waren schmerzhaft und innerhalb *weniger Tage* verbreitete sich die Induration über die Haut des Gesichtes und der obern Körperhälfte bis zum Epigastrium."

Gintrac ferner berichtet, dass eine 25jährige Frau, die stark schwitzend aus dem Bette gestiegen war und ihre Hände einige Zeit in sehr kaltes Wasser getaucht hatte, *sofort darnach* ein Erstarren der obern Extremitäten und ein Hindernis in den Bewegungen fühlte; die Haut war glänzend, hart und an einzelnen Stellen mehr oder weniger schmerzhaft.

Auch in *Eulenburg*'s Falle wird ausdrücklich Erkältung als ätiologisches Moment angegeben. Hier traten *fast unmittelbar* nach einer infolge mehrstündigen Liegens im Schnee zugezogenen Erkältung die ersten Symptome deutlich hervor.

Ebenso charakteristisch ist der von *Bouchut* beschriebene Fall, wo ein Maler bei einem Brande in der Nähe seines Ateliers infolge starker Arbeit in Schweiss geraten und dann der Zugluft ausgesetzt gewesen war; *am folgenden Tage* fühlte derselbe sich schon in seinen Bewegungen behindert und *innerhalb 4 Tage* war die Sclerodermie schon über den ganzen Körper verbreitet.

Es lässt sich also, wie aus diesen Beispielen hervorgeht, nicht abstreiten, dass die Sclerodermie in direktem Anschluss an Temperaturschwankungen entstehen kann, aber gerade in letzterem, in einem plötzlich eintretendem Temperaturwechsel, scheint, wie *Wolters* ausführt, der Schwerpunkt zu liegen.

Fruchtmann will eine Erkältung deshalb nicht als ätiologisches Moment ansehen, weil alsdann die Erkrankung bei solchen Personen am häufigsten angetroffen werden müsste, die den Unbilden des Wetters und somit den Erkältungen am meisten ausgesetzt sind, also mehr bei männlichen Individuen, z. B. Eishacker im Winter, Kutscher, Wasserträger etc. Aber hier trifft der bereits vorhin erwähnte Punkt eben nicht zu, denn die Hauptsache, eine plötzliche Abkühlung eines vorher erhitzten Körpers, also ein schroffer Temperaturwechsel, findet in der Regel bei derartigen Arbeitern nicht statt.

Falls Erkältungen wirklich die Sclerodermie hervorrufen könnten, so müsste letztere doch auch wohl eine viel häufigere Erkrankung sein und kann man deshalb annehmen, dass Erkältungen als Gelegenheitsursachen den Ausbruch der Sclerodermie veranlassen oder sogar beschleunigen können, dass aber nicht eine Erkältung eo ipso diese Erkrankung nach sich ziehen muss.

In ähnlicher Weise verhält es sich auch mit dem Rheumatismus, der ebenfalls nach der Ansicht und Auffassung vieler Autoren die in Rede stehende Krankheitsform hervorrufen soll. Besonders *Arning* sprach dieses deutlich aus. Er behauptete, dass dem Beginne der Erkrankung fast stets acute oder chronische rheumatische Prozesse längere oder kürzere Zeit vorausgingen und dass deshalb ein solches Auftreten des Rheumatismus mit baldiger Nachfolge der Hauterkrankung als ätiologisches Moment angesehen werden müsse.

Gillette geht allerdings nicht ganz so weit, aber auch er war der Ansicht, dass jedenfalls ein inniger Zusammenhang zwischen rheumatischen Affectionen und der Sclerodermie bestehe.

Indess findet sich in keiner einzigen Krankengeschichte ein exquisiter Rheumatismus ausdrücklich betont, sondern stets wird von „rheumatischen Schmerzen und Affectionen" gesprochen und auf derartige anamnestische Angaben der Kranken ist nicht viel zu geben, da ja vielfach von den Patienten Gelenk- und Muskel-

schmerzen als rheumatische Beschwerden angesehen werden.

Ferner kann der Rheumatismus auch deshalb nicht als ätiologisches Moment inbetracht kommen, weil dann doch die Sclerodermie bedeutend öfter vorkommen müsste. Denn während der Rheumatismus eine so häufige Erkrankung ist, stehen die Fälle, in denen Sclerodermie im Anschluss an „Rheumatismus" konstatiert wird, so selten da, dass man diese Erkrankungen aus der Literatur leicht zusammenzustellen vermag.

An dritter Stelle lässt sich gegen das Rheuma auch noch anführen, dass nur in wenigen Krankengeschichten von Complicationen seitens des Herzens die Rede ist, die doch gerade beim Rheumatismus in den Vordergrund treten.

Aus diesen Gründen kann man letztern wohl nicht als ätiologisches Moment betrachten; was nun aber die sog. „rheumatischen Affectionen" angeht, so haben verschiedene Autoren die Vermutung ausgesprochen, dass diese Beschwerden mehr „sclerodermischer" als „rheumatischer" Natur seien, dass sie also ihren Grund in dem gleichen Process wie die Hautaffection haben, und einen Beweis für diese Ansicht kann man darin finden, dass sich in der Muskulatur, dem Knochensystem und den Intestinis die gleichen Veränderungen nachweisen lassen, wie wir sie in der Haut, selbst an Stellen, die noch normal scheinen, vorfinden — Als eine weitere Ursache hat man das Erysipel angesehen, eine Behauptung, die besonders von *Plu, Eckström* und *Rasmussen* auf Grund der von ihnen beobachteten Fälle aufgestellt wurde. *Eckström*'s Beobachtung betraf eine Frau, bei welcher der Verhärtung des Gesichtes 12 Jahre hindurch stets im Frühjahre ein Erysipelas faciei vorausging. Es mag dieser Fall ja allerdings sehr charakteristisch sein, aber er steht doch zu vereinzelt da, als dass man ihn mit der Ursache der Sclerodermie in Verbindung bringen könnte.

In dieser Hinsicht haben noch weniger Bedeutung die Fälle von *Rasmussen* und *Plu*. Die Krankengeschichte des erstern berichtet von einem Erysipel, das ein Jahr vor dem Auftreten der Sclerodermie bestand und das, wie *Rasmussen* ausdrücklich betont, zudem in Heilung überging. In dem Falle von *Plu* trat sogar das Erysipel nicht primär, sondern erst im Stadium elevatum der Krankheit auf, und daher kann hier nur von einem

zufälligen Zusammentreffen die Rede sein, was noch durch die Beobachtung *Schwimmer*'s bestätigt wird, der zweimal ein Erysipelas faciei ohne Einfluss auf das ursprüngliche Leiden, die Sclerodermie, verlaufen sah.

Nach *Fruchtmann* soll Anämie von grossem Einfluss auf das Zustandekommen der Sclerodermie sein, und zwar zunächst deshalb, weil die Anämie in mehreren Fällen, wie in denen von *Mosler*, *Haller* etc. direkt constatiert worden wäre, sodann weil die Sclerodermie am häufigsten in minder bemittelten oder armen Klassen vorkäme, wo die meisten Anämischen zu finden wären. Dieser letztere Grund ist aber deshalb schon nicht hinreichend stichhaltig, weil unter den an Sclerodermie erkrankten Individuen sich auch sehr viele Gutsituierte befinden, wie aus den Berichten von *Dufour*, *Dinkler*, *Sailler*, *Bernhardt* und *Schwabach* etc. hervorgeht.

Ferner glaubt *Fruchtmann*, dass für Anämie auch noch der Umstand spräche, dass meist Frauen vom sclerosierenden Prozesse ergriffen würden und dass bei einer der Anämie entsprechenden Therapie Besserung eintrete. Was den erstern Punkt angeht, so ist es ja richtig, dass das weibliche Geschleht häufiger diese Erkrankung aufweist als das männliche, aber da das Verhältnis der Geschlechter, wie schon oben bemerkt, 3 : 1 beträgt, so ist die Anzahl der männlichen Individuen, die an Sclerodermie erkrankt sind, doch zu gross, als dass man all diese Fälle nur als Ausnahmen betrachten könnte, was man doch jedenfalls thuen müsste, wollte man die Sclerodermie als eine nur dem weiblichen Geschlechte eigentümliche Erkrankung ansehen. Und was die Therapie angeht, so sind auch Heilungen, bezw. Besserungen mit einer Menge anderer Mittel, die bei der Behandlung der Anämie gar nicht inbetracht kommen, erreicht worden und könnten diese mit demselben, vielleicht noch grösserem Rechte, die Berechtigung des Heilerfolges für sich in Anspruch nehmen.

Eine neuere Vermutung über das Zustandekommen der Sclerodermie sprach *Hoppe-Seyler* aus. Derselbe sah nämlich zwei Mädchen aus demselben Orte, die viel mit einander in Berührung kamen, gleichzeitig an dieser Affection leiden und glaubte hieraus den Schluss ziehen zu können, dass es sich bei dieser Erkrankung um eine Infectionskrankheit handeln könne. Es gelang ihm jedoch nicht, die Infectionsträger nachzuweisen, und

auch die sorgfältigen mikroskopischen Untersuchungen von *Wolters* und *Dinkler*, sowie die von letzterem angestellten Impfungen führten zu keinem Resultate.

Fernerhin hat man als Ursache noch angegeben: Scrophulose (*Putégnat*); Morbus Brightii (*Auspitz*); Herzfehler (*Köhler, Köbner, Arning*); weiterhin schwere Geburt (*Fontanetti, Mosler, Fabre, Poncet*); endlich noch Traumen: Schlag, Fall, Eindringen eines Splitters in den Finger etc. (*Neumann, Leisrink, Touton, Rossbach*).

Symptomatologie.

Man hat die Sclerodermie mit Rücksicht auf gewisse Eigentümlichkeiten, welche das klinische Bild darbietet, eingeteilt in ein Sclerema circumscriptum und ein Sclerema diffusum. Dabei ging man ursprünglich von der Ansicht aus, verschiedene Krankheitsformen vor sich zu haben; dies ist aber widerlegt worden einerseits dadurch, dass sowohl aus der umschriebenen Form in typischer Weise die diffuse sich zu entwickeln vermag, als auch die diffuse Form häufig durch Bildung umschriebener Herde sich weiter verbreitet und beide Formen an ein und demselben Patienten vorkommen können. Dann aber ist auch besonders von *Dinkler* der Nachweis geliefert worden, dass die pathologischen Veränderungen bei beiden Formen völlig übereinstimmen. Man kann diese Bezeichnungen indess auch fernerhin aus praktischen Gründen beibehalten, wenn man sich nur darüber klar bleibt, dass es die gleiche Erkrankung ist, die in beiden Bildern zu tage tritt.

Anders steht es mit der Bezeichnung „Sclerema adultorum", im Gegensatz zum „Sclerema neonatorum". Ersterer Name, Sclerema adultorum, wurde zuerst von *Thirial* (1845) gebraucht. Er verglich die von ihm beobachteten Fälle mit den Erscheinungen, welche bei dem schon längst bekannten sog. Sclerema neonatorum sich zeigen und fand, dass beide Erkrankungen identisch seien. Als Hauptmomente derselben betrachtete er einmal die eigentümliche Verhärtung der Hautbedeckungen, sodann den congestiven oder asphyktischen Zustand.

Desgleichen hielt auch *Le Breton* (1866) das Sclerema adultorum für identisch mit dem Sclerema neonatorum; er leitete das constante Oedem und den rapiden tötlichen Verlauf nur von der mechanisch durch die Haut-

verkürzung bedingten Verhinderung der Nahrungsaufnahme ab.

Dagegen war es zunächst *Gillette*, welcher das Sclerema adultorum als eine Erkrankung für sich ansah. Nach seiner Ansicht unterschied sich dasselbe von der Zellgewebssclerose der Neugeborenen dadurch, dass es einmal nicht an den abhängigen Körperteilen beginnt, ferner soll es nicht die gewöhnlichen Zeichen des Oedems darbieten, desgleichen nicht mit Verminderung der Hauttemperatur einhergehen und endlich soll es nicht mit serösen und hämorrhagischen Ergüssen verbunden ein fast unheilbares Uebel darstellen.

Zu demselben Resultate gelangten *Pasturand* und *Auspitz*. Letzterer hielt es jedoch nicht für ausgeschlossen, dass dieselbe bis jetzt unbekannte Ursache hier ein acutes, dort ein chronisches Leiden erzeuge, welchen beiden ein Symptom, nämlich die Spannung und Verdickung der Haut, gemeinsam sei.

Was nun die einzelnen Punkte, in denen sich das Sclerema adultorum und neonatorum unterscheiden sollen, angeht, so ist der Beginn der Krankheit an den untern Extremitäten auch in zahlreichen Fällen bei Erwachsenen beobachtet worden, wie aus den Berichten von *Siebert, Le Breton, Piffard, Bernhardt* und *Schwabach, Graham, Monschau, Fruchtmann, Bouttier, Neumann, Hardy* und *Plate* hervorgeht.

Aehnlich verhält es sich mit dem Oedem, welches zwar nicht immer bei Erwachsenen zur Beobachtung gelangte, aber hierbei muss man indess berücksichtigen, dass dasselbe bei nicht intensivem Auftreten von Erwachsenen leicht übersehen werden kann, während dies bei den Neugeborenen wohl nicht so leicht der Fall sein wird, da bei denselben infolge der sorgfältigen Pflege jede äusserlich sichtbare pathologische Veränderung der Aufmerksamkeit des Wartepersonals nicht entgeht. Sodann lässt sich die Einleitung der Sclerodermie durch das Oedem bei Erwachsenen nicht abstreiten, denn dafür sprechen eine grosse Anzahl von Beobachtungen; so die Fälle von *Wernicke, Mosler, Eckström, Griselle, Binz, Plu, Siebert, Liehr, Hollefreund, Fruchtmann, Haller, Cruse, Neumann* u. s. w.

Das ferner bei dem Sclerema neonatorum ein rapid tötlicher Verlauf stattfindet, dass also die Krankheit hier acut ist, während sie bei Erwachsenen sich mehr chronisch zeigt, hat seinen Grund wohl darin, dass die

zarte Constitution der Neugeborenen nicht die Resistenzfähigkeit besitzt, wie dies bei Erwachsenen der Fall ist.

Allerdings hat man bei dem Sclerema neonatorum noch nicht die jetzt bei Erwachsenen gefundenen Veränderungen an den Gefässen beobachtet, aber die pathologisch-anatomischen Forschungen haben Erscheinungen zu Tage gefördert, welche auf Störungen der Circulation schliessen lassen.

Da nun ferner, wie *Kaposi* bemerkt, auch nonadulti, die nicht mehr zu den Neonati gehören, von der Affection befallen werden, so dürfte es sich empfehlen, diese Trennung fallen zu lassen und nur von der klinisch charakterisierten Form des Sclerema circumscriptum und diffusum zu sprechen, da eine Altersgrenze sich zur Differentialdiagnose nicht finden lässt.

Die Krankheit tritt nicht immer plötzlich auf, sondern es gehen ihr zuweilen Prodromalerscheinungen voraus. So werden von *Hallopeau*, *Nicolich* und *Heusner* Parästhesien: ziehende Schmerzen, Kriebeln und Ameisenkriechen angegeben; andere halten ausgesprochen „rheumatische“ Schmerzen in und ausserhalb der Gelenke als Vorläufer, welche bisweilen als echte rheumatische Gelenkaffectionen mit Rötung und Schwellung in Erscheinung treten (*Bouttier, Gaskoin, Graham*). Wie *Nordt* bemerkt, werden ferner neuralgische Schmerzen im Kopf und im Gesicht, das Gefühl von Mattigkeit und Abgeschlagenheit, Drüsenanschwellung am Halse, Angina und Menstruationsstörungen als Erscheinungen angeführt, die dem Beginn der Hautveränderung vorausgehen sollen. In dem Falle von *Dufour* traten zuerst Pemphigusblasen in der Nähe der Nägel und Gelenke, später auf der Haut des Rumpfes und Gesichtes auf; dieselben heilten und hinterliessen sclerosierte Stellen. Desgleichen sind auch Urticariaquaddeln (*Hebra*) und Geschwüre (*Hardy*) bemerkt worden. Eine Angabe über Auftreten von Fieber findet sich nur bei einigen Autoren (*Rilliet, Arning, Pellissier, Rasmussen*).

Diese Prodromalerscheinungen treten jedoch nicht immer auf, denn es entwickeln sich auch oft an Körperstellen, die sich für gewöhnlich der eignen Beobachtung entziehen (Rücken, Nacken etc.), in ganz typischer Weise Herde, ohne dass die Patienten selbst eine Ahnung davon haben. Erst durch zufällige Berührung

oder durch das Gefühl von Spannung werden sie auf die Veränderung aufmerksam.

In der Mehrzahl der Krankengeschichten wird ausserdem noch besonders darauf hingewiesen, dass keine Prodromalia da waren.

Der eigentliche Prozess lässt in seinem Verlaufe drei typische und mehr oder weniger scharf charakterisierte Stadien erkennen, nämlich zuerst das des Oedems, dann das der Sclerose und an dieses anschliessend das der Atrophie.

Das Charakteristische des Oedems, das ja, wie bereits oben bemerkt, nicht immer zur Beobachtung kommt, liegt vor allem darin, dass es mehr Festigkeit und Resistenz besitzt als das gewöhnliche Oedem. „Uebereinstimmend wird hervorgehoben, dass es — im Gegensatze zu letzterem — unmöglich ist, durch Fingerdruck eine Delle hervorzurufen. Es ist ein pralles, kein teigiges Oedem und hat seinen Sitz im Corium und subcutanen Gewebe. Die grosse Festigkeit hängt wohl damit zusammen, das von Anfang an eine Zunahme des Bindegewebes stattfindet, so dass sich schon in das erste Stadium das zweite der Hypertrophie hineindrängt.“ (*Wolters.*)

Sind, wie in einigen Fällen nachgewiesen wurde (*Ball*), die Muskeln bei dem Prozess beteiligt, so wird auch durch ihre grössere oder geringere Funktionsunfähigkeit die Unbeweglichkeit der Gliedmassen mit bedingt, wie *Ball* durch seine Experimente gezeigt hat. Derselbe legte bei einem kleinen Mädchen mit Sclerodactylie die Beugesehnen frei und durchschnitt dieselben direkt über dem Ligamentum carpi volare; nun liessen sich die vorher in der Handfläche gekrümmten und fest eingepressten Finger frei bewegen und in normale Stellung zurückführen, obwohl die Veränderungen der Haut nicht gehoben waren. Die Deformität war demnach nur durch die Retraction der Muskulatur bedingt.

Die Schwellung nimmt im weitern Verlaufe nach und nach an Derbheit und Härte zu, die erkrankte Haut zeigt eine vermehrte Consistenz und Spannung, wodurch die Beeinträchtigung der Bewegungen noch erhöht wird, sie verliert ferner an Elasticität und wird unnachgiebiger; der Prozess beginnt auch schon allmählich nach der Tiefe sich auszudehnen, was sich durch geringere Verschieblichkeit der afficierten Haut

und dadurch kundgiebt, dass sie nicht so leicht wie normal, aufgehoben werden kann.

Geht nun die Affection in diesem Stadium nicht zurück, sondern schreitet sie fort, so geschieht dies in der Weise, dass sich innerhalb der hypertrophischen Stellen ein Schrumpfungsprozess abspielt. Die Haut, welche sich vorher derb, hart und dick anfühlte, wird durch Schrumpfung des neugebildeten Gewebes und den dadurch mitbedingten Schwund des Unterhautfettgewebes atrophisch, dünn, pergamentartig; es entsteht abnorme Spannung und Verkürzung der jetzt stark geschrumpften Haut. Mit ihrer Unterlage erscheint sie wie verlötet, sodass sie sich weder auf derselben verschieben, noch in Falten erheben lässt; sie erscheint gleichsam retrahiert, wodurch normalerweise vorhandene Falten und Gruben ausgeglichen werden, Prominenzen schärfer hervortreten.

In den schwersten Fällen finden auch mit infolge der starken Spannung Atrophie an den Knochen (*Neumann, Hallopeau, Hardy, Bouttier* u. a.), sowie destruktive Prozesse statt, die oft unter Geschwürsbildung (*Nordt*) selbst zur Exfoliation von Knochenlamellen führen (*Lagrange*).

„Die Krankheit beginnt in der Mehrzahl der Fälle am Hals und Nacken", bemerkt *Arning*, er schliesst dies daraus, dass unter elf von ihm gesammelten und angeführten Krankheitsgeschichten bei 7 Patienten die genannten Körperteile der Ausgangspunkt der Erkrankung waren, während drei Mal die Affection an den Armen und ein Mal am Fuss begann. Mehr Wert ist jedoch *Spielers* Aufstellung beizulegen. Derselbe fand in 80 Fällen 34 Mal zuerst die oberen Extremitäten befallen, 17 Mal die untern, 18 Mal zuerst Hals und Nacken, 5 Mal das Gesicht, 2 Mal die Brustdrüse, je ein Mal ging die Affection aus von dem Sternum, der untern Thoraxhälfte, der Leistengegend und der Hüfte.

Aus dieser Zusammenstellung geht schon hervor, dass die Lokalisation der diffusen sclerodermischen Veränderungen verschieden ist; bald beginnt der Prozess an den Extremitäten, bald im Gesicht, bald am Rumpf. Anfangs nahm man an, dass die Erkrankung *immer* an dem obern Körperabschnitte und besonders an den Armen beginne, indess hat dieses durch zahlreiche Beobachtungen eine Bestätigung nicht erhalten. Wenngleich man aber auch eine feste Regel über die Lokali-

sation der Sclerodermie nicht aufstellen kann, so ist doch nicht zu leugnen, dass die obere Körperhälfte oft zuerst ergriffen wird. Nach *Dinkler* geben die obern Extremitäten am häufigsten, Gesicht, Hals und die untern Extremitäten in zweiter Linie, und der Rumpf am seltensten den anfänglichen Sitz der Krankheit ab. Vielleicht mag der Grund für diese Thatsache darin liegen, dass die obere Körperhälfte, welche weniger als der Rumpf und die untern Extremitäten gegen äussere Einflüsse geschützt ist, günstigere Bedingungen zur Entwicklung der Sclerodermie hierdurch darbietet.

In manchen Fällen, wie in denen von *Kaposi*, *Meller* u. a., ist eine symmetrische Ausbreitung der Sclerodermie beobachtet worden, indess ist dies doch nur eine verschwindend kleine Anzahl; meist befällt die Affection in ganz unregelmässiger Weise die einzelnen Körperteile.

Ebensowenig wie eine bestimmte Lokalisation kennt die Krankheit einen festen Typus der Weiterentwicklung. Man hat zwar mehrere Male versucht, eine Regel für die Ausdehnung der Krankheit aufzustellen, aber es hat sich eine solche immer als unrichtig erwiesen. So behauptete *Nordt*, dass stets die obere Körperhälfte von dem Prozess befallen würde, während eine Affection der untern Partien des Körpers entweder gar nicht, oder nur stellenweise vorkäme und dann, wenn auch mehr kontinuierlich, so doch stets in geringerem Grad, als dieses an der obern Körperhälfte der Fall wäre. Er fand nur einmal die Hände ganz frei und ein andermal Hände und Finger, sowie die Oberlippe nur sehr wenig ergriffen. Wie ferner *Plate* bemerkt, hielt man früher sogar das Verhalten, dass die obere Körperhälfte, besonders die Arme, am häufigsten und zuerst befallen wurden, für so constant, dass man darauf allein eine Differentialdiagnose zwischen Sclerema neonatorum und adultorum gründen zu können glaubte. Da das geschilderte Verhalten jedoch sehr wenig constant ist, fährt *Plate* fort, so hat diese Ansicht sich als irrig erwiesen. Dies geht auch aus vielen Krankengeschichten hervor, in denen berichtet wird, dass der sclerosierende Prozess teils den ganzen Körper, teils nur die untern Extremitäten befallen habe, wie bei *Fruchtmann*, *Hollefreund*, *Wolff*, *Schadewaldt*, *Meller* (2. Fall) etc., sodass also eine besondere Bevorzugung der obern Extremitäten oder der obern Körperhälfte seitens der Sclero-

dermie nicht stets der Fall ist. Vielmehr kann die Erkrankung sich auf alle Teile ausdehnen, wie unten noch näher geschildert wird.

Die Ausbreitung geht meist so vor sich, dass von dem Orte des Beginnens aus allmählich Flecke nach verschiedenen Richtungen hin sich ausbreiten und die Erkrankung so weiter ausdehnen. Diese Flecke hängen nicht continuierlich zusammen, sondern zwischen ihnen liegen mehr oder weniger grosse gesunde Hautpartien, sodass z. B. das Gesicht, der Rumpf und die obern Extremitäten von der Erkrankung befallen sind, während der Hals frei ist (*Paulicki*). In der Anordnung der Flecken sind natürlich Verschiedenheiten wahrzunehmen.

Eine andere Art der Ausbreitung ist die, dass isolierte Flecke etwas entfernt vom Erkrankungsherd auftreten, die sich allmählich vergrössern, confluieren und durch diese Verbindung wieder Streifen erzeugen.

Ausserdem kann die Sclerodermie sich auch noch sprungweise fortsetzen, indem sie z. B. zuerst an den Armen beginnt, worauf dann neue Erkrankungsherde am Unterleibe, Hals, an den untern Extremitäten etc. auftreten. *Le Breton* beobachtete ein solches sprungweises Ausdehnen über den ganzen Körper, vom Knie- und Fussgelenk aus beginnend.

Dabei ist der Prozess nicht an allen Stellen in demselben Grade und in derselben Intensität vorhanden, vielmehr verhält es sich so, dass manchmal die Affection, z. B. an den Händen, besonders stark ausgeprägt ist, während dagegen das Gesicht nur eine leichte Veränderung zeigt. Es richtet sich dies natürlich je nach den Stadien der Erkrankung. Lässt sich auf einer Stelle die Haut auf ihrer Unterlage bequem hin- und herschieben und sich leicht aufheben, so kann sie an einer andern Stelle so straff gespannt sein, dass sie sich nicht in eine Falte erheben lässt. *Forget* berichtet, dass in seinem ersten Falle die Haut über den Hand- und Fussgelenken mehr ergriffen war, als über den Ellbogen- und Kniegelenken; in seinem 2. Falle fand er die Erkrankung an der vordern Fläche beider Arme am weitesten vorgeschritten. Die Mitteilungen von *Putégnat*, *Fuchs* und *Dinkler* (1. und 2. Fall) stimmen darin überein, dass die Affection an den Extremitäten am stärksten ausgeprägt war. In *Meller*'s zweitem Fall heisst es, dass die Sclerose am grössten da ausgesprochen erscheine, wo die Unterarmknochen am meisten

vorspringen, so an den Proc. styloidei und an den Radiusköpfen. Es ist dies leicht erklärlich, denn der Prozess tritt natürlich am intensivsten an den Stellen zu Tage, wo die Haut den Knochen dicht anliegt. Desgleichen schreibt *Spieler*, dass die sclerotische Induration an den Extremitäten von oben nach unten gradatim zunehme und dass sie am wenigsten an Hals, Rücken, Gesäss, Scrotum und Penis entwickelt sei. Aehnliches findet sich auch in den Berichten von *Mosler*, *Paulicki*, *Nordt*, *Fruchtmann* und *Schadewaldt*.

Wie bereits oben gesagt, ist der Uebergang der sclerosierten Haut in die gesunde entweder ein allmählicher oder ein plötzlicher. Das Gewöhnlichere ist das erste, und zwar laufen die afficierten Stellen dann meist langsam in eine mehr oder weniger intensive Röte aus, die allmählich abnehmend in die normale Haut übergeht. Desgleichen findet sich auch in mehreren Fällen eine starke Pigmentation neben den sclerosierten Hautstellen, die nach und nach geringer wird und langsam sich in den gesunden Partien verläuft. Andererseits kommt es auch vor, dass sich kranke und gesunde Haut scharf von einander abgrenzen. Diese Trennung kommt in verschiedenen Variationen vor, wie z. B. bei *Plate*, wo „die Röte scharf abgegrenzt war, aber nicht direkt in die normale Haut überging, sondern zwischen beiden lag noch ein verschieden breiter, bräunlich pigmentierter Streifen von 1—6 cm Breite.“ *Plate* bemerkt dann weiter, die Rötung, welche ziemlich acut entstanden sei, wäre so scharf abgegrenzt, dass dadurch leicht der Verdacht an ein Erysipel erweckt werden könne. Bei *Leisrink* war an dem äussern Teile eines sclerosierten Streifens auf dem rechten Oberschenkel ziemlich scharf eine Abgrenzung gegen das gesunde Gewebe der Haut zu ziehen und sah man die Grenze in einem scharfen Strang; nach innen ging die kranke Haut in die gesunde mittelst eines Zwischenstückes über, welches rötlich und mit feinen Längs- und Querstreifen besetzt war. Auch in dem *Arning*'schen Falle befand sich am Unterleibe zwischen normaler und sclerosierter Haut eine dicke wallartige Grenze, während an einer andern Stelle bei derselben Kranken der Uebergang ganz unmerklich erfolgte. *Bernhardt* und *Schrabach* fanden die kranke Haut durch unregelmässige, zackige, blaurot gefärbte Linien abgegrenzt. In dem einen *Rilliet*'schen Falle heisst es, dass da, wo die In-

duration aufhörte, sich eine leichte Einschnürung befand.

Es ist leicht erklärlich, dass eine so eingreifende Erkrankung und Verkürzung der Haut nicht ohne Einfluss auf das allgemeine Befinden und auf die Motilität bleiben kann. Und so findet sich denn auch in allen Krankengeschichten eine je nach der Intensität der Erkrankung verschiedene Beeinträchtigung verzeichnet.

Anfänglich fühlen sich die Patienten in ihren Bewegungen behindert, ohne dass sie selbst den Grund hierfür zu finden vermögen. Diese Behinderung tritt immer stärker und kräftiger zu Tage und zugleich macht sich auch ein deutliches Gefühl von schmerzhafter Spannung in der Haut bemerkbar, welches beständig wächst und schliesslich einen so hohen Grad annimmt, dass die Bewegungen mehr oder weniger beeinträchtigt werden.

Forget berichtet, dass sein Patient auf ihn den Eindruck gemacht habe, als sei demselben die Haut zu enge geworden, um zur Bedeckung des Körpers auszureichen; ebenso spricht *Gillette* von einer Magerkeit oder einer Enge der ganzen Körperdecke. Die Spannung der Haut und die Behinderung der Motilität äusserten sich bei *Westphals* Patienten in gebückter Körperhaltung und in Eckigkeit und Unbehülflichkeit des ganzen Benehmens.

Der Ausdruck und die Bewegungen der einzelnen Teile leiden desto mehr, je weiter der sclerosierende Prozess vorgeschritten ist. Bei geringer Affection ist z. B. eine Beugung und Streckung der Finger noch gut möglich, während in späteren Stadien durch die Erkrankung eine vollständige Steifheit derselben eintreten kann; in jedem einzelnen Falle kommt es also hierbei auf die Intensität und den Höhegrad des Prozesses an.

Den traurigsten Eindruck gewähren Patienten, bei denen die Sclerodermie im Gesichte aufgetreten ist. Der allgemeine Ausdruck desselben ist bei *Forget* und *Thiriat* als mumienhaft, ausdruckslos, nichtssagend, starr und unbeweglich bezeichnet. In *Schrimmer's* Fall zeigte das Gesicht ein charakteristisch statuenhaftes Aeussere, starr und steif in Ruhe, und beim Sprechen oder dem Versuch zum Lächeln verlor dasselbe kaum seinen „marmornen" Ausdruck. Dasselbe findet auch *Mendel*, welcher von einer „Masken-Starrheit" des Gesichtes

spricht. *Arning* bezeichnet den Gesichtsausdruck bei seiner Patientin als einen „eigentümlich grinsenden und doch unendlich unglücklichen und ängstlichen."

Auf der Stirne kann sich die Erkrankung dadurch äussern, dass die Stirnhaut nur minimal bewegt werden kann, nicht in Falten erhebbar ist und beim Runzeln sich nur ganz schwache Andeutungen der sonst dabei auftretenden Längs- und Querfalten zeigen (*Nordt, Westphal*). Ebenso schreibt *Paulicki*, dass beim Runzeln der Stirne horizontale Faltenbildung in geringem Grade vorhanden gewesen sei, senkrechte Faltenbildung dagegen konnte die Patientin ganz und gar nicht hervorbringen.

Hinsichtlich der Augenlider ist zu bemerken, dass in schlimmeren Fällen dieselben so steif werden, dass die Augen nicht ganz geöffnet werden können, wie es bei *Forget* und ebenfalls bei *Arning* der Fall war, welch letzterer „kleine zusammengekniffene Augen" constatiert; bei *Westphal* war der Augenschluss zwar beiderseits vollständig, aber er kam fast ohne jede Faltung der Lidhaut und der äussern Augenwinkel zustande. Ebenso liess sich auch bei *Nordt* die Lidspalte fast vollständig schliessen, aber ein gewisser Grad der Verkürzung war hier auch schon vorhanden, denn eine Umstülpung der Lider liess sich kaum bewerkstelligen. *Spieler* fand die Beweglichkeit der Augenlider nahezu normal, desgleichen *Curzio*.

Am entstellendsten wirkt jedenfalls die Ausbreitung der Sclerodermie auf den Mund, bezw. dessen Umgebung, da eine auch nur geringe Steifheit der Lippen schon von grossem Einfluss auf den Gesichtsausdruck ist. Andererseits wird dadurch aber auch das Sprechen, Essen und Lachen behindert. So berichten *Bernhardt* und *Schwabach* in ihrem ersten Falle, das Oeffnen des Mundes sei so schwer, dass die Patientin gezwungen sei, Brod, Fleisch etc. in ziemlich kleine Stückchen zu zerschneiden, um es zu kauen; bei einer andern Patientin fanden dieselben Autoren die Bewegungen des Mundes, namentlich weites Oeffnen, so beeinträchtigt, dass „hoher Kuchen nicht mehr gebissen werden konnte." Bei *Henke*'s und *Westphal*'s Kranken war der Lippenschluss ebenfalls nicht fest und das Kauen nur mit Mühe möglich; bei letzterem stand zudem noch der rechte Mundwinkel tiefer als der linke. *Forget* bezeichnet das Lachen bei seiner Kranken als etwas geniert, ebenso wie bei *Thirial*'s Patient, wo die Lippen

unbeweglich waren. Auch bei *Spieler*'s Kranken hatte sich der Prozess auf den Mund ausgedehnt und das Oeffnen und Schliessen des Mundes verursachte beim Sprechen, Essen u. s. w. deutlich Beschwerden. Bemerkenswert erscheint *Fagge*'s Fall, wo die Krankheit im Gesichte einen solchen Grad erreichte, dass die Patientin nicht imstande war, den Mund zu öffnen und so dem Hungertode verfiel.

Dass der sclerosierende Prozess auch die Ohren ergreifen und hier Veränderungen in der Gestalt und Farbe hervorrufen kann, geht aus den Berichten von *Paulicki, Dinkler, Herzfeld, Meller* und *Westphal* hervor. Teils zeigten die Ohren eine beträchtliche Abnahme ihrer Dicke, sodass sie fast papierdünn und von äusserst zarter Haut bedeckt erschienen, teils wiesen sie eine glänzende, vollkommen glatte Oberfläche auf, sodass sie wie aus Wachs modelliert oder mit Lack überzogen aussahen; *Meller* fand bei seinem Patienten die Ohren hart, kalt und nur wenig biegsam; der Prozess hatte sich hier auch in den äussern Gehörgang bereits fortgesetzt.

Das Auftreten der Krankheit am Halse hat, abgesehen davon, dass der Hals selbst dick und kurz wird, Beeinträchtigung der Kopfbewegungen in verschieden hohem Grade zur Folge. Der Hals wird steif und dadurch können Bewegungen desselben gar nicht oder nur mit Mühe ausgeführt werden. Bei *Forget* war die seitliche Bewegung sehr unvollkommen; *Spieler* berichtet, dass das Rotieren und Vorwärtsbeugen des Kopfes in mässigem Grade alteriert, dagegen das Rückwärtsbeugen sehr behindert sei. Ebenso vermochte *Arning*'s Patientin nicht, den Kopf nach hinten zu beugen; versuchte sie es, so „ist es ihr, als wenn die Haut vorne am Halse platzen müsste." In *Pelletier*'s Fall gelang es nicht, den Kopf nach vorne zu neigen, sondern die Patientin musste dann stets den ganzen obern Teil des Körpers vornüber beugen.

An den Extremitäten äussert sich die Erkrankung in den allerverschiedensten Weisen. Stets lässt sich eine wenn auch Anfangs noch geringe Beschränkung der Motilität bei Beugung und Streckung constatieren. Entweder kann z. B. der Arm gar nicht oder nur bis zu einem gewissen Winkel erhoben werden — wie bei *Spieler*, wo die Arme nicht bis zur horizontalen Linie gebracht werden konnten, weil die Haut in der Axilla

und besonders über dem Pectoralis maj. zu sehr gespannt war —, oder es findet sich auch die passive Beweglichkeit der Arme nach gewissen Richtungen beschränkt (*Westphal*). Auch kommt es vor, dass sich die Erkrankung an den beiden Armen anders äussert; in einem Falle konnte der linke Arm nur bis 120°, der rechte dagegen höher erhoben werden. Bewegungen im Ellbogengelenk werden ebenfalls teils unmöglich oder sind mehr oder weniger eingeschränkt, desgleichen Pronation und Supination, Flexion und Extension im Handgelenk. Am meisten Verschiedenheiten zeigt die Erkrankung an den Händen; hier weisen die Finger eine grössere Beschwerlichkeit und Steifheit in den Bewegungen auf oder sie können nicht völlig gestreckt werden; in einigen Fällen befanden sie sich dauernd in einer Stellung, die etwa der des natürlichen Ruhezustandes der Hand entspricht; letztere konnte in andern Fällen nicht fest geschlossen und nicht zur Faust geballt werden; Spreizen und Adducieren der Finger war zuweilen nur andeutungsweise möglich; starkes „Sehnenknacken" begleitete die Bewegung der Hände.

In *Senator*'s Fall drohten die stark gekrümmten Finger in die Hand einzuwachsen; auf *v. Volkmann*'s Rat wurden, um dies zu verhindern, an der Dorsalseite Schienen angebracht, die einen constanten Zug in entgegengesetzter Richtung ausübten.

Dass die Ernährung des Armes unter der Krankheit leiden kann, ersehen wir aus *Riehl*'s Krankengeschichte, wo der ganze rechte Arm geringer entwickelt war als der linke und zwar sowohl inbezug auf die Circumferenz als auf die Länge.

An den untern Extremitäten gibt sich die Sclerose ähnlich kund. Auch hier ist die Bewegungsfähigkeit nach dem Grade der Krankheit herabgesetzt oder aufgehoben, ebenso die Flexion und Extension im Kniegelenk, die Beweglichkeit im Fussgelenk und die Motilität der Zehen.

Ebenso sind auf dem Rumpfe bei Ausdehnung der Sclerodermie dortselbst deutliche Veränderungen vorhanden. Bei weiblichen Personen finden sich die Brüste je nach dem Grade der Krankheit in Mitleidenschaft gezogen. *Schrimmer* berichtet, dass die Mammae, welche früher stark entwickelt waren, infolge der straffen Hautdecken als feste Halbkugeln schwer auf der Unterlage

zu verschieben gewesen seien. In dem Falle von *Binz* boten die beiden Brüste eine dunkelbraunrote und bläulich gefärbte, mit Varicen durchzogene harte, feste Masse dar, die sich auch nicht im Mindesten verschieben liessen, sondern wie festgeschraubt auf dem Thorax anhafteten. In den Fällen von *Arning* und *Paulicki* war kaum eine Vorwölbung mehr zu sehen, hier ging die Haut fest gespannt über die fast vollständig geschwundenen Brüste hinweg.

Durch die Spannung und Verkürzung der Haut des Thorax entsteht eine starke Einschnürung desselben, wodurch die In- und Exspirationen behindert werden können, wie dies aus den Beobachtungen von *Binz*, *Meller* (2. Fall) und *Dinkler* hervorgeht. Wie letzterer bemerkt, kann schon bei geringer Steigerung des Sauerstoffbedürfnisses in Verbindung mit andern Umständen eine Dyspnoe eintreten, weil das Diaphragma den Ausfall der inspiratorischen Thoraxerweiterung nur in ruhiger Haltung zu compensieren vermag. In dem 4. *Meller*'schen Falle heisst es sogar: es traten Atmungsbeschwerden ein, als wenn die Haut zu enge wäre und die Brust umschnüre; die Respiration wurde immer beschwerlicher und Ende August starb der Patient unter den Symptomen der Asphyxie. „Hier scheint also, da eine Erkrankung der Lunge nicht vorlag, der Tod durch eine infolge des Sclerems entstandene Respirationsstörung herbeigeführt worden zu sein."

Aehnlich wie mit der Haut verhält es sich mit den Schleimhäuten, auf welche der sclerosierende Prozess übergehen und die verschiedensten Veränderungen hervorrufen kann, wie dies aus den von *Curzio, Thirial, Rilliet, Gillette, Arning, Nordt, Mosler, Köhler, Paulicki, Hallopeau, Siredy, Armaignaud, Spieler, Schadewaldt* etc. veröffentlichten Fällen hervorgeht. In diese waren die Lippenschleimhaut, Zunge, Uvula, Zahnfleisch, die Schleimhaut des Rachens und des Oesophagus von der Sclerodermie befallen. *Heller* sah dieselben Erscheinungen an Portio und Vagina.

Der Prozess äussert sich an der Zunge zunächst dadurch, dass dieselbe an Beweglichkeit verliert und mehr oder weniger steif wird. In *Curzio*'s, *Rilliet*'s und *Lichr*'s Fall konnte sie nicht über die Zähne hinausgestreckt werden; ebenso stellte sich bei *Thirial*'s und *Spieler*'s Kranken Steifheit der Zunge ein; in letzterem

Falle konnte sie nur ein Centimeter weit über die Unterlippe hinaus vorgestreckt werden.

Die sclerosierte Zunge ist teils vergrössert (*Gillette, Rilliet*), teils verkleinert (*Westphal, Plate*); ebenso kann auch ihre Form leicht verändert werden. So berichtet *Curzio*, dass in seinem Falle die Zunge eine cylindrische Form gehabt habe. In andern Fällen (*Spieler, Westphal*) wich die Zunge nach rechts oder links ab und war an der Spitze umgerollt.

Was die Schleimhaut der Lippen angeht, so konnte *Gillette* von Zeit zu Zeit eine Induration derselben constatieren; *Thirial* und *Westphal* stellten auffallende Härte und Unbeweglichkeit derselben fest. In *Schadewaldt*'s Falle war Haut und Schleimhaut der Lippen in derselben Weise erkrankt, wie die des übrigen Körpers. Bei *Nordt*'s Patienten lagen die Lippen fest gespannt an den Kieferfortsätzen an; ihm fiel es besonders auf, dass infolge beträchtlicher Lippenverkürzung, die nicht bloss die äussere Haut, sondern die Lippe in ihrer ganzen Dicke betraf, eine vollständige Schliessung des Mundes nicht mehr ermöglicht werden konnte und somit die obere Zahnreihe auch bei einem Versuche vollkommener Schliessung des Mundes in ihrer ganzen Breite sichtbar blieb.

Eine Ausdehnung der Krankheit auf die Uvula findet sich bei *Spieler* erwähnt, wo dieselbe auffallend klein erschien. Im Sectionsberichte heisst es dann weiter hierüber: „Das Zäpfchen stellt nur noch einen kirschkerngrossen Körper dar mit glatter Oberfläche.“ Bei Section seiner Patientin fand *Arning* Gaumenbogen und Uvula fest und schwielig entartet.

Veränderungen in Deglutition und Sprache treten bei Ausbreitung der Krankheit auf die Schleimhäute des Rachens, Kehlkopfes u. s. w. auf und demgemäss findet sich auch von allen obengenannten Autoren eine Behinderung und Schwerfälligkeit derselben berichtet. Ausführlicher lauten hierüber die Berichte *Dinkler*'s, bei dessen Patienten die Articulation und Phonation eigentümlich verändert war; die Consonanten konnten in diesem Falle nur sehr undeutlich isoliert ausgesprochen werden; so blieb z. B. das r als Einzellaut ganz unverständlich, während es in Wortverbindungen besser gelang. Eine Veränderung der Stimme ist wohl nur bei Miterkrankung der Stimmbänder wahrzunehmen.

Alteration des Geschmacksinnes findet sich bei *Fruchtmann* erwähnt, wo sich auf den Lippen, am linken Zungenrande und am harten Gaumen sclerotische Flecken befanden.

Eine weitere Folge des Uebergehens der Affection auf die Schleimhäute ist vielleicht auch noch das Durstgefühl, welches besonders bei *Schadewaldt's* Patienten deutlich hervortrat. *Schadewaldt* glaubte dies dadurch erklären zu können, dass eine gewisse Treckenheit die Schleimhaut des Mundes ergriffen hatte, wie sie exquisit an der äussern Haut vorhanden war. — Vermehrtes Durstgefühl soll auch bei *Fruchtmann's* Patienten bestanden haben.

Bezüglich des Verhaltens der Haare an den afficierten Hautstellen gehen die Angaben der Beobachter weit auseinander. In den Fällen von *Pasturand, Auspitz, Mosler, Barton* und *Schadewaldt* zeigten sowohl die Bart- und Kopfhaare, als auch die kleinen Lanugohärchen an den übrigen Körperteilen keine krankhaften Veränderungen; dasselbe berichtet *Spieler*, nur soll hier das Kopfhaar nach Aussage des Patienten eine grössere Trockenheit besessen haben.

Andererseits wurde in mehreren Fällen teilweiser oder sogar gänzlicher Schwund der Haare beobachtet. Bei den Patienten von *Mendel, Wernicke* und *Herzfeld* waren sie grösstenteils nicht mehr vorhanden; *Rasmussen* ebenso wie *Riehn* constatierten das gänzliche Fehlen der Haare in der Achselgrube. Desgleichen konnten *Neumann* und *Leisrink* auf sämmtlichen ergriffenen Stellen keine Spur von Haaren entdecken.

In andern Fällen, so in den von *Monschau*, waren die Kopfhaare vollständig normal. Hieraus und aus den von andern Beobachtern mitgeteilten Thatsachen schloss *Monschau*, dass das Ausfallen, bezw. der gänzliche Schwund der Haare sich nicht auf die Kopfhaut zu erstrecken schiene. In den von mir eingesehenen Fällen habe ich ebenfalls bei Auftreten der Affection auf dem Kopfe nirgendwo einen Schwund der Haare berichtet gefunden; bei *Schadewaldt's* Patientin wurde sogar der behaarte Kopf zuerst und am intensivsten befallen und trotzdem ein Ausfallen der Haare nicht beobachtet. Dass die Kopfhaare indess krankhaft verändert werden können, lässt sich aus den von *Plate* und *Nordt* angeführten Thatsachen entnehmen. *Nordt* berichtet, dass, während die lanugoartigen Haare der all-

gemeinen Decke normal entwickelt schienen, die Kopfhaare eine krankhafte Veränderung zeigten, indem dieselben kurz, trocken, glanzlos und abgebrochen erschienen.

Paulicki ferner fand sowohl das Kopfhaar als auch stellenweise die lanugoartigen Haare erkrankt.

Ein spärliches Vorhandensein der Lanugohärchen an den ergriffenen Partien findet sich in den Krankengeschichten von *Rasmussen* und *Plate*.

Bemerkenswert ist weiterhin die Thatsache, dass in *Bülau*'s Fall am Vorderarme eine auffallend starke Behaarung eingetreten war und diese Erscheinung soll erst während der Hauterkrankung aufgetreten sein. Hierzu bemerkt *Richn*, dass bei Sclerodermie überhaupt in der Regel die Haare anfangs stark wucherten, so dass auf den kranken Teilen sich ein üppiger langer Haarwuchs entwickelt, welcher später indess vollständig verschwinden soll, wodurch die kranken Teile wie rasiert erschienen. Für das Zustandekommen eines solchen vermehrten Haarwuchses, der von *P. Schiefferdecker* in 6 Fällen beobachtet wurde, hält Prof. *Leyden* folgende Erklärung für die wahrscheinlichste: dem atrophischen Gliede wird dasselbe Ernährungsmaterial wie in seinem gesunden Zustande zugeführt. Da nun durch die Atrophie der Muskulatur eine bedeutende Verminderung des Stoffverbrauchs eingetreten ist, so wird ein Ueberfluss von Ernährungsmaterial vorhanden sein und dieses der Haut und den epidermoidalen Gebilden zu gute kommen, die infolgedessen hypertrophieren.

Der sclerotische Prozess hat nun aber nicht nur Einfluss auf die Quantität der Haare, sondern auch auf die Qualität. Aus vielen Krankengeschichten geht hervor, dass die auf den erkrankten Partien stehenden Haare sich vielfach sowohl inbezug auf ihre Form und Gestalt, als auch hinsichtlich ihrer Farbe verändern können. *Brück* berichtet, dass auf den sclerosierten Stellen der Kopfhaut die Haare borstenartig in die Höhe gestanden haben. Ferner waren sie hier wie auch in *Nordt*'s Fall trocken, kurz und abgebrochen. *Plate* fand bei seinem Patienten eigentümlich starre gekräuselte schwarze Lanugohärchen.

Inbezug auf die Schweisssekretion divergieren die Angaben der einzelnen Autoren oft in beträchtlicher Weise. Dieselbe wird teils als fehlend oder vermindert, teils als vermehrt angegeben; in andern Fällen wieder findet sie sich als normal bezeichnet. Wo ihrer keine

Erwähnung geschieht, kann man das Verhalten der Transspiration wohl als normal betrachten, da bei solchen Beobachtungen jedenfalls nichts abnormes oder besonders auffallendes zu Tage trat.

Eine Verminderung der Schweisssekretion finden wir bei *Guillot*, in welchem Falle noch das Charakteristische hinzutrat, dass die Patientin behauptete, diejenigen Stellen, an denen sie schwitze, würden weicher; *Rilliet* constatierte das Fehlen der Transspiration bis auf eine geringe Feuchtigkeit im Gesichte. *Nordt* hält es für erwähnenswert, dass seine Patientin im allgemeinen zu Schweissen sehr wenig geneigt war, bei Darreichung reichlicher warmer Getränke und bei Einwicklung in wollene Decken aber zum Schwitzen gebracht werden konnte, jedoch in der Art, dass die am stärksten afficierten Hautpartien sich nur feucht anfühlten, während an den untern Extremitäten, wo der krankhafte Prozess nur in geringfügiger Weise bestand, eine reichliche Schweissbildung zustande kam. Ebenso berichtet *Spieler*, dass die Schweisssekretion nachgelassen habe.

Vollständig aufgehoben war die Transspiration an den afficierten Hautpartien bei *Curzio*, *Bärmann*, *Förster*, *Wernicke*, *Rossbach*, *Neumann* (3. Fall), *Monschau* und *Strassmann*. In dem von *Rossbach* mitgeteilten Falle war die Haut vor dem Ausbruche der Sclerodermie sehr empfindlich und zum Schwitzen geneigt gewesen, nach dem Auftreten der Krankheit blieb die Schweisssekretion lange Zeit vollständig aus und trat erst wieder ein, als die Patientin 12 allgemeine Schwefelschlammbäder genommen hatte. Dagegen verzeichnete *Neumann* bei einem seiner Fälle, dass die an den erkrankten Hautstellen vollständig aufgehobene Schweissabsonderung auch trotz des täglichen Gebrauches von Dampfbädern nicht wieder eingetreten sei. Andererseits teilt *Hollefreund* mit, dass seine Patientin, bei welcher die Transspiration an den afficierten Stellen nicht gestört war, bei den von ihm verordneten Dampfbädern eine ebenso reichliche Schweissabsonderung wie an den gesunden Partien beobachtete. *Hollefreund* bemerkte selbst wiederholt, dass, während die Kranke sich mit dem Strickstrumpfe beschäftigte, die Haut an den Fingern, die ziemlich stark afficiert war, durch kleine Schweissperlen befeuchtet wurde.

Westphal stellte bei der Anamnese fest, dass seine Patientin mit Aussetzen der Menses, die infolge einer „Erkältung“ vor $^3/_4$ Jahren weggeblieben sei, nicht mehr geschwitzt habe; nur kurz vor dem Tode soll eine ausserordentlich starke Schweisssekretion eingetreten sein.

In dem Falle von *Mosler* geriet die Haut nach jedem warmen Bade in Transspiration; ähnliches beobachteten auch *Arning* und *Paulicki* nach jedem warmen Bade. *Neumann* (1879) spritzte seiner Kranken eine 2 %ige Pilocarpinlösung ein und nahm wahr, dass in Zeit von einer halben Stunde der ganze Körper mit Schweiss bedeckt war, nur das kranke rechte Bein blieb frei, fühlte sich jedoch an einer Stelle, wo die Haut noch nicht stark erkrankt war, etwas feucht an, ohne dass man eigentliche Schweissbildung beobachten konnte.

Auch *Plate* injicierte seinem Kranken, bei welchem die Haut nirgends weder zu trocken, noch zu fettig war, subkutan Pilocarpinum muriaticum und bemerkte an allen Teilen der Haut eine gleichmässige Schweissabsonderung. Bei *Dinkler* quollen nach einer Verabreichung desselben Medikamentes selbst an Stellen, wo die Haut papierdünn erschien, wie z. B. an der Nase, grosse Schweisstropfen hervor.

Von einer sehr häufigen und profusen Schweissbildung berichtet *Auspitz*. Es erscheint dies um so eigentümlicher, als in vorgeschriebenen Stadien das häufigere Verhalten jedenfalls eine Verminderung oder Aufhebung der Sekretion ist. In *Arning*'s Fall trat in der Axilla, die allerdings nicht ganz befallen war, eine starke Schweisssekretion ein.

So sehen wir, dass die Angaben der einzelnen Autoren über das Verhalten der Transspiration sehr verschieden sind, zum Teil sich sogar direct widersprechen. Der Grund hierfür ist, wie auch *Dinkler* bemerkt, darin zu suchen, dass verschiedene Stadien des Prozesses die Grundlage für die Mitteilungen bilden, dass ausserdem auch der progressive Charakter des Leidens sehr wechselnd ist und hierdurch die verschiedene Intensität der anatomischen Veränderungen bedingt wird.

Angaben über die Temperaturverhältnisse an den sclerotischen Partien finden sich vielfach. Von vornherein muss aber hervorgehoben werden, dass derartigen Messungen im Allgemeinen kein grosser Wert zugesprochen werden kann und dies hat seinen Grund

nicht nur in den Complikationen, die gleichzeitig mit der Sclerodermie vorhanden waren und an und für sich schon Schwankungen der Temperatur bedingten, sondern auch in der Art der Messung, die teils vermittelst des Thermometers, teils durch Befühlen und Vergleichen gesunder mit kranken Stellen durch die Hand erfolgte.

Auch die Angaben bei Messungen mit dem Thermometer dürften in einigen Fällen zur Beurteilung des gesammten Temperaturzustandes an afficierten Teilen nur mit grosser Vorsicht aufzunehmen sein; denn fällt schon an und für sich die Applikation des Thermometers an sclerotischen Partien vielfach sehr schwierig, so ist es wohl noch viel mehr erklärlicher, dass in solchen Fällen eine Unmenge von noch so geringfügigen äusserlichen Einflüssen die richtige und zuverlässige Angabe der Temperatur beeinträchtigen können.

Als noch ungenauer kann man die Schätzungen mit der Hand ansehen. Denn wenn man auch die Haut des Handrückens als empfindlich genug betrachten kann, um vergleichende Bestimmungen damit betreffs der Temperatur auszuführen, so ist doch zu berücksichtigen, dass die Haut der sclerodermartig veränderten Teile sich stets kühler und kälter als die der gesunden anfühlt und dass trotzdem in mehreren Fällen eine mit grosser Sorgfalt und Genauigkeit ausgeführte Thermometermessung ganz normale Werte ergab und selten Veränderungen des Thermometers nachweisbar waren. Temperaturverminderungen, die vermittelst der Hand konstatiert sind, scheinen mir daher aus diesem Grunde wenig zuverlässig zu sein. *Spieler* z. B. berichtet ausdrücklich, dass die Haut bei aufgelegter Hand sich kühl anfühle, dass die Temperaturmessung in der Achselhöhle indess normale Werte ergebe.

Im allgemeinen kann man wohl sagen, dass die Temperatur an den ergriffenen Teilen ihre normale Wärme behält, wenngleich auch mehreremale Erniedrigungen beobachtet wurden. So soll in *Nordt*'s Fall die Temperatur grösstenteils nicht vermindert gewesen sein, aber in dem Maasse, als man sich vom Centrum der Cirkulation entfernte, in ungewöhnlicher Weise abgenommen haben, sodass die Kranke beständig über kalte Füsse und Hände klagte, von denen sich besonders die letztern ganz kalt angefühlt hätten. Diese an den Händen bestehende starke Temperaturerniederung (27,5 ° C) be-

gründete *Nordt* selbst aus einer hochgradigen Blutleere, welche aus dem Drucke der verkürzten gespannten Haut auf die Capillaris hervorgehe. — Von einer auffallenden Verschiedenheit der Temperatur an den erkrankten Teilen berichtet ebenso *Hollefreund*, welcher die Verminderung derselben am geringsten am Thorax und den Oberschenkeln fand; an den Wangen, den Vorderarmen und Unterschenkeln sei die Hauttemperatur gesteigert gewesen, während sie an den beiden Händen den höchsten Grad erreicht habe. *Moritz Kohn* giebt an, im zweiten Stadium eine Herabsetzung der Temperatur um 1 bis $1^1/_2{}^0$ C beobachtet zu haben, stellt aber selbst die Resultate seiner Messungen als nicht absolut zuverlässig hin. In *Arning*'s Messungen, die wiederholt und zu verschiedenen Zeiten ausgeführt wurden und denen man deshalb Vertrauen schenken darf, zeigte der Thermometer in der Achselhöhle, die schwach vom Sclerom ergriffen war, durchschnittlich 30^0 R ($37^1/_2{}^0$ C), in der Ellbogenbeuge, die indess zu genauen Messungen wenig geeignet ist, $29^5/_{10}$—$29^8/_{10}{}^0$ R ($36^7/_8$—$37{,}25^0$ C). Ausserdem nahm er noch Messungen in der Kniekehle, im After und unter der Zungenspitze vor, bei welchen er Uebereinstimmung der Temperaturen mit der in der Achselhöhle fand, was jedoch den normalen Verhältnissen nicht entspricht.

Ebenso grosse Verschiedenheit wie in den Angaben über Temperaturerniedrigung finden sich auch in denen über Temperaturerhöhung, welche zudem auch nur in wenigeren Fällen beobachtet wurde und die wohl mehr auf andere Ursachen als auf das Sclerom zu beziehen ist. *Pasturand* fand die Temperatur der Achselhöhle auf $40{,}3^0$ C gestiegen, begründete diese Erhöhung aber selbst mit einer bestehenden acuten Angina. *Neumann* will in seinem dritten Falle im ersten Stadium eine Temperatursteigerung bemerkt haben, die allerdings später auf die normale Stufe zurückkehrte. *Herzfeld* fand, dass die Temperatur der Knoten gegen die der Umgebung etwas erhöht war; später traten abendliche Temperatursteigerungen über 38^0 C ein, welche mit Zeitpunkten der stärksten Rötung und der grössten Schmerzhaftigkeit der Knoten zusammenfielen.

Erwähnenswert sind ferner noch folgende 2 Fälle: *Ball* fand, dass die Lage der betreffenden Glieder einen Einfluss auf die Temperatur ausübte; erhob der Patient nämlich die erkrankten Hände, so sank die Temperatur

und die Hände wurden intensiv blass. *Hardy* dagegen berichtet, dass bei Auflegen der Hand auf den Kopf diese heisser und röter wurde.

Weitaus die grösste Anzahl der Autoren geben aber die Temperatur als normal an. Wenn auch bei sorgfältigen Messungen mit dem Thermometer, wie sie von *Paulicki, Mosler, Arning, Wernicke, Monschau* etc. ausgeführt wurden, manchmal kleine Abweichungen gefunden worden sind, so waren dieselben doch so unwesentlicher Natur, dass man ihnen eine besondere Beachtung nicht zu schenken braucht, da sie ebensogut auch bei ganz gesunden Menschen vorkommen und ihre Erklärung in dem augenblicklichen psychischen Zustande des Betreffenden finden. Jedenfalls lassen die Beobachtungen in den Krankengeschichten mit grösserer Berechtigung auf eine normale Temperatur bei Sclerodermie schliessen, als auf eine Verminderung oder Erhöhung derselben. Denn hierfür spricht nicht nur der Umstand, dass in den meisten Fällen die Temperatur als normal bezeichnet wird, sondern auch, dass gerade in diesen Fällen zu wiederholten Malen eine gründliche und genaue Messung angestellt wurde.

Dasselbe lässt sich auch über die Sensibilität sagen, die ebenso wie die Temperatur in den meisten Fällen normal gefunden wurde.

Von subjektiven Gefühlsstörungen werden namentlich das Gefühl von Erstarren (*Gintrac*), das von Frösteln und Kälte in den indurierten Hautstellen (*Guillot, Mosler, Köhler, Nordt, Fiedler*), Taubsein und Eingeschlafensein derselben (*Fruchtmann*), Ameisenkriechen, Kriebeln, quälendes Jucken *(Meller)* etc. erwähnt. In einem Falle von *M'Donnel* soll ein wie durch Brennesseln erzeugter Schmerz in den Händen bestanden haben, der sich bei Bewegung und zur Nachtzeit vermehrte. Ferner haben die Kranken die Empfindung einer lästigen schmerzhaften Spannung, eines Zusammengeschnürtseins der Glieder, als ob ihnen die Haut zu enge wäre.

Objektiv wird die Sensibilität entweder als vermindert, bezw. vollständig aufgehoben, oder als gesteigert oder endlich — was sich in den meisten Fällen ergeben hat — als normal bezeichnet.

Eine Verminderung der Sensibilität, welche viel häufiger als Erhöhung derselben verzeichnet ist, fanden *Rossbach, Brück, Pepper, Hollefreund, Silbermann* und *Riehn*. Bei *Rilliet* war die Sensibilität an den afficierten

Stellen etwas geringer als an den gesunden, Nadelstiche wurden nicht so deutlich empfunden und das Gefühl für einen kalten oder warmen Körper war unvollkommen. *Köbner* fand die Gefühlsempfindung nur in den Fingerspitzen abgestumpft, während sie sonst normal war; ebenso zeigten die Fingerspitzen in *Dinkler*'s erstem Fall eine verminderte Tast- und Gefühlsempfindung; desgleichen meldet *Graham* an einzelnen Stellen eine Verminderung der Sensibilität. *Arning*, welcher in exacter Weise Messungen nach *Weber*'s Methode vorgenommen hat, constatierte nur an drei Stellen, am behaarten untern Teile des Hinterhauptes, auf der Mitte des Oberarmes und auf der Mitte des Rückgrates eine Herabsetzung. In *Spieler*'s Falle ergab sich auch eine Verminderung der Sensibilität, wenn auch nicht an allen Stellen. Bei *Mosler* war die Empfindung anfangs vermindert, später wieder normal.

Eine Aufhebung der Sensibilität wird in den Fällen von *Wernicke*, *Auspitz*, *Gintrac* und *Eckström* erwähnt; bei letzterem war sie jedoch nur da, wo die Härte den höchsten Grad erreichte, verschwunden, während sie an den andern Partien nur verringert war. *Grasset* und *Apollinario* hatten an sämmtlichen geschädigten Hautstellen, ja sogar auch an den Körperregionen, auf denen die Krankheit erst zu wuchern begann, eine Anästhesie zu verzeichnen, wobei „die Verteilung der Sensibilitätslähmung als eine sehr diffuse und nicht gerade strikte mit gewissen Nervengebieten zusammenfallend" erschien. *Förster* teilt mit, dass die Empfindung in den ergriffenen Partien vollständig aufgehört habe, und erst später, als die Hautaffection sich besserte, sei sie in gleichem Maasse wieder zurückgekehrt. Für diese Thatsache erblickte *Förster* die Erklärung in seinem mikroskopischen Befunde: er fand nämlich die Nervenfasern durch die verdickten Bindgewebsbündel dicht umhüllt, woher er die Unempfindlichkeit der Haut herleitete; nach Aufhören oder Schwund der Verdickung, bezw. des Bindegewebes kehrte die Empfindung wieder.

Die Mitteilungen über gesteigerte Sensibilität sind, wie bereits bemerkt, spärlicher und ist es nicht ausgeschlossen, dass hierbei auch noch andere Einflüsse thätig waren. *Piffard* und *Monschau* fanden, dass die Kranken an den sclerosierten Stellen merklich reizbarer gewesen seien als an den gesunden. *Neumann* berichtet, dass in den kranken Teilen Druck und Berührung genau,

sogar mit gesteigerter Empfindlichkeit wahrgenommen werde. In *Spieler*'s Fall, wo im allgemeinen eine geringe Herabsetzung der Sensibilität konstatiert war, bestand in der Gegend des Biceps und an der Rückseite des Oberschenkels eine Steigerung der Empfindung.

Die Anzahl der Beobachter, welche demgegenüber die Beschaffenheit der Sensibilität als normal konstatieren, stellt indess dass grösste Contingent. So war in den Fällen von *Plate*, *Schadewaldt*, *Pasturaud*, *Haller*, *Leisrink*, *Schwimmer* (1. Fall), *Thirial*, *Fruchtmann*, *Herzfeld*, *Meller* (drei Fälle) und *Franken* ein abnormes Verhalten nicht nachweisbar, desgleichen in den Fällen von *Arning* und *Köbner*, abgesehen von den bereits vorhin erwähnten Partien, wo Verminderung der Empfindung bestand. *Westphal*'s Patientin konnte die in die Hand gelegten Geldstücke genau erkennen; *Dinkler* (2. Fall) berichtet Ausführlicheres über seine Untersuchungen bezüglich der Sensibilität:

„Tastsinn sowohl im Bereich der gesunden wie der erkrankten Haut vollkommen normal, Spitze und Kopf einer Nadel, Berührung mit einem Pinsel etc. werden überall richtig und in gleicher Stärke empfunden und lokalisiert; auch die Fähigkeit, zwei diskrete Tasteindrücke, selbst bei geringer Distanz, als getrennte zu empfinden, ist innerhalb der kranken und gesunden Hautpartien erhalten und hier wie dort gleich sicher; Temperatursinn, stereognostischer Sinn und Muskelsensibilität normal; Patientin vermag mit den gekrümmten und atrophischen Fingern fast jedes Geldstück leicht und richtig (bei geschlossenen Augen) zu erkennen; Schmerzempfindung gleichfalls völlig normal; keine Zeichen von Hyperalgesie."

Was nun meinen eigenen Fall angeht, so ist das Verhalten der Sensibilität hierbei insofern merkwürdig, als am ganzen rechten Arm, sowohl an den gesunden wie an den kranken Stellen deutliche und klare Unterscheidung von spitz und stumpf stattfand, während am ulnaren Rande des Kleinfingerballens beständig spitz für stumpf angegeben wurde, trotzdem hier das Aussehen der Haut ein ganz normales war.

Inbezug auf das Verhalten des elektrischen Leitungswiderstandes der Haut bei Sclerodermie sind ausgedehntere Versuche von *Erben*, *Lewith* und *Eulenburg* angestellt worden.

Erben führte eine genaue Prüfung des Nervensystems bei zwei Personen aus. Er fand, dass die Hautregionen, welche den Uebergang von normaler Haut zum ausgesprochenen Scleroderma elevatum darstellten, höher temperiert waren, als die umgebenden derben Partien und nahezu gleich hoch als die unveränderten geschmeidigen Partien der Umgebung; der Leitungswiderstand war an den afficierten Stellen vermindert.

Die Versuche, die *Lewith* anstellte, bestätigten *Erben*'s Resultate nicht, denn zunächst bewährte sich dessen Methode hier nicht und dann wurde auch nicht in allen Versuchen eine Erniedrigung des elektrischen Leitungswiderstandes auf der pathologischen Seite gefunden.

Als eine bedeutende Ergänzung und vollständige Klarstellung des Verhaltens des elektrischen Hautleitungswiderstandes bei Sclerodermie können ebensowenig *Eulenburg*'s Versuche angesehen werden. Hier ergaben nämlich genaue Prüfungen des galvanischen Leitungswiderstandes an den diffus scleromatösen Hautbezirken (Handteller Handrücken, Volar- und Dorsalfläche der beiden untern Vorderarmdrittel) wesentlich höhere Zahlenwerte für die relativen Widerstandsminima, als bei einer entsprechend ausgewählten gesunden Controllperson, während an den leicht und fleckweise erkrankten Stellen und an bis dahin verschonten Hautbezirken nur viel geringere, unerhebliche Differenzen gefunden wurden, stellenweise die noch unversehrte Haut des Kranken sogar etwas geringeren Leitungswiderstand darbot.

Einheitliche Resultate haben demnach diese Versuche nicht ergeben und besonders ist durch dieselben nicht der für die trophoneurotische Natur der Sclerodermie sprechende Beweis, welcher durch diese Untersuchungen geführt werden sollte, geliefert worden.

Rücksichtlich der Pigmentablagerungen in den von der Erkrankung ergriffenen Schichten stellte *Rossbach* — und ihm schlossen sich auch noch andere Autoren, z. B. *Spieler*, an — die Behauptung auf, das Fehlen derselben müsse als Regel angesehen werden. Allerdings weisen ja eine grosse Anzahl von Fällen, wie die von *Arning*, *Villemin*, *Binz*, *Fuchs* etc. keine oder nur eine schwache Pigmentation auf, indess ist die Zahl der Fälle, in denen Pigmentierungen in grösserem oder geringerem

Grade vorhanden waren, doch zu gross, als dass sie alle als Ausnahmen angesehen werden könnten. So hatte in den Beobachtungen von *Köhler, Plate, Westphal, Franken, Dinkler* und auch in meinem Falle die Pigmentierung ein bräunlich bis gelbbräunliches Aussehen. Von einer sehr ausgedehnten Pigmentierung berichtet *Fruchtmann*; in diesem Falle war der Rücken, Brust, Leib, die obern und untern Extremitäten und ebenfalls Penis und Scrotum (namentlich die Vorhaut und die Glans) mit bräunlichen, rauchgrauen Pigmentflecken bedeckt, welche teils punktförmige, teils Linsengrösse erreichten. Bei *Mosler* war die Pigmentiernng in den Achselhöhlen, am Abdomen und den Nates am meisten ausgesprochen, geradezu broncefarben; *Neumann* fand zwei neue Erkrankungsherde auf dem Gesäss von einem etwa $1^1/_2$ cm breiten bräunlich pigmentierten Hofe umgeben. Ebenso berichtet *Schrimmer*, dass die Hautpartien um den kranken Stellen herum sich durch reichlich vermehrte Pigmentation auszeichneten. Zwischen diesen bräunlichen Pigmentierungen treten häufig helle Stellen auf, wodurch die Haut ein eigentümlich fleckiges Aussehen erhält, wie es in den Berichten von *Fruchtmann* und *Mosler* erwähnt wird. In dem Falle *Wolters* befand sich in der linken Oberbauchgegend ein stark glänzender Fleck, in dessen centralen Partien Pigment fleckig eingelagert war; auch in den etwas verschwommenen Grenzen waren Pigmentablagerungen.

Eine dunkle Pigmentierung wurde von *Nordt* beachtet, welcher konstatierte, dass da, wo dieselbe intensiv ausgesprochen war, die Haut sich zwar auf der Unterlage verschieben, aber nicht so abfassen liess als normal. Desgleichen fand *Neumann* an einigen Stellen der Haut dunkelpigmentierte Schuppen von Linsen- bis Pfenniggrösse.

All diesen Beobachtungen stehen nun eine Reihe von andern Fällen gegenüber, in denen von einer Pigmentierung keine Rede ist, wie die Mitteilungen von *Arning, Rilliet, Fuchs, Thirial, Henke, Guillot, Villemin* und *Binz* darthuen. Aber trotz all dieser Fälle kann das Fehlen der Pigmentation nicht als Regel angesehen werden, ebensowenig als man das Gegenteil behaupten kann. Denn wenn letzteres der Fall wäre, so müsste die Stärke und Grösse der Pigmentation auch mit der Intensität des Prozesses zunehmen; die am stärksten sclerosierten Stellen müssten demnach auch die grösste

Pigmentierung aufweisen. Dass dieses aber nicht der Fall ist, beweisen zahlreiche Beobachtungen, aus denen ersichtlich ist, dass oft gerade die Körperpartien am dunkelsten gefärbt sind, wo keine oder nur geringfügige Sclerosierung vorhanden ist, die am stärksten erkrankten Stellen dagegen am hellsten erscheinen. In dem von *Paulicki* angeführten Falle war z. B. nur die minder sclerosierte Bauchhaut, nicht aber die am stärksten sclerosierten Finger und Gesicht pigmentiert.

Wie aus dem Gesagten hervorgeht, schwankt die Farbe der befallenen Partien zwischen weiss, bleich, gelblich, rot, braunlila, grau, braun bis broncefarbig. *Gintrac* machte mit Rücksicht auf diese verschiedenartigen Nüancierungen den Vorschlag, nach der Pigmentation die Sclerodermie in verschiedene Formen einzuteilen. Dies ist schon aus dem Grunde nicht möglich, weil mehrere Nüancen zugleich an einem Individuum sich zeigen können, und weil, wie schon oben bemerkt, nicht immer eine Pigmentation vorhanden ist.

Pathologische Anatomie.

In erster Linie hat die Haut als das am meisten bei der Sclerodermie geschädigte Organ zu einer genauen Untersuchung aufgefordert und wir haben auch hier eine grosse Anzahl histologischer Details zu verzeichnen, während sich verhältnismässig nur sehr wenige Sectionsbefunde von an Sclerodermie Verstorbenen vorfinden. Unter diesen ist vor allem *Rasmussen* (1867) zu erwähnen, welcher die Pleura pulmonalis verdickt und am freien Rande mit durchscheinenden, grauen, hanfkorn- bis erbsengrossen Knötchen besetzt fand. Dasselbe zeigte sich an der Pleura costalis, der Pleura diaphragmatis und auf dem linken Lungenflügel. Die Milz war um das doppelte vergrössert, derb, mit vielen Trabekeln. Auf dem linken Leberlappen befand sich ein nussgrosser scharf begrenzter, weisslicher, fester Knoten, über dem die Kapsel etwas verdickt war.

Einige Jahre später (1872) veröffentlichte *Heller* einen weitern Sectionsbericht; er konstatierte: Obliteration des Ductus thoracicus und seiner Wurzeln; multiple teils diffuse, teils circumscripte Neubildungen in Herz, Muskeln, serösen Häuten, Nieren- und Harnblasenschleimhaut; Induration der Milz, Hyperplasie des Uterus und

der Magenwand; Induration der *Peyer*'schen Plaques; Schrumpfung des Mesenterium.

Goldschmidt (1887) bemerkte endarteritische Prozesse in den Arterienverzweigungen des Uterus und der Lungen, ferner wiesen in den letzteren die Arterien beträchtliche Verdickungen auf. Ebenso zeigten auch in den Nieren die von Infarcten befallenen Gefässe eine Verbreiterung der Tunica intima, welche ähnlich wie bei der Arteriosclerose durch Wucherungen bedingt war. Ganz genau dieselben Veränderungen fand er an allen andern Arterien. Kleine lymphoide Knötchen zogen sich ausserdem neben den Gefässen hin.

Meyer (1887) fand bei Section seines ersten Falles Herz, Lungen, Milz und Nieren ergriffen. Die Veränderungen an dem Herzen bestanden in Vergrösserung des linken Ventrikels, in einer leichten Verdickung der Mitralis und in dem Vorhandensein von Flecken im Endocard. In dem linken untern Lungenlappen, der ebenso wie das ganze Organ ödematös und emphysematös war, fand sich eine völlige Splenisation vor, die Aorta thoracica war atheromatös entartet. Die Milz war hart, voluminös und von fibrösen Strängen durchzogen. In den Nieren, in welchen interstitielle Nephritis bestand, zeigten sich stark fibröse Wucherungen und an den Gefässen Endarteritis obliterans.

Meyer's zweiter Fall wies fast die nämlichen Veränderungen auf. Auch hier fanden sich im Endocard und im Pericard milchige Flecken vor, in den Gefässen der Nieren zeigte sich die Endarteritis obliterans, besonders in denen der Rinde; desgleichen bestand auch hier in der Lunge Splenisation.

Mit diesen Befunden stimmen auch die Resultate der Untersuchungen überein, die *Méry* (1889) anstellte; derselbe beobachtete eine deutliche Sclerose des Myocard, dessen Arterien die Erscheinungen einer intensiven Endarteritis aufwiesen; das Pericard zeigte die einer acuten Entzündung, in der Leber bestanden ausgesprochen sclerotische Veränderungen und die Aeste der Vena portarum zeigten periphlebitische Symptome.

Den wenigen Sectionen stehen, wie bereits bemerkt, eine grosse Anzahl von mikroskopischen Untersuchungen gegenüber, die an der sclerosierten Haut angestellt worden sind.

Die Epidermis wird grösstenteils in ihrer Struktur als nicht alteriert angegeben; einige Autoren sprechen

allerdings von einer Verschmälerung; so fand *Förster* die Haut nur an solchen Stellen dünn, wo dieselbe infolge von Ulcerationen und nachfolgender Narbenbildung in weisse pigmentlose Flecken umgewandelt war. In *Neumann*'s Falle war das Rete Malpighi hypertrophisch und die Zellen des letzteren bildeten zapfenförmige Fortsätze, die in die Cutis hineinragten. *Spieler* gibt an, dass an dem von ihm untersuchten Hautstücke sowohl die Hornschicht als auch das Stratum Malpighi verdünnt erschien und ähnlich fand auch *Wolters* das Stratum corneum von geringer Breite und sich deutlich von der Malpighi'schen Schicht absetzend. — Eine beträchtliche Verdünnung der Epidermis beobachtete *Schadewaldt* in seinem Falle, wo zudem ausserordentlich starke Abschuppung bestand, die — wie er selbst angibt — auch unter dem Mikroskope deutlich sichtbar war.

Im allgemeinen stimmen die Ansichten der Autoren darin überein, dass die Epidermis meist normal bleibt oder nur in geringem Grade Verschmälerung erleidet, während eine Dickenabnahme stärkeren Grades also wohl nur im voll entwickelten atrophischen Stadium vorzukommen scheint.

Hinsichtlich der Hautpigmentierungen liegen eine grosse Anzahl von Beobachtungen vor. *Auspitz* fand das Rete Malpighi ganz so, wie es beim Neger der Fall ist, mit Pigment in der Weise erfüllt, dass die tiefsten Lagen desselben einen schwarzbraunen Saum um die Papillen darstellten. Aehnlich ergab *Spieler*'s Untersuchung eine „mässige Pigmentablagerung" in der Malpighi'schen Schleimschicht; auch ihm fiel die scharf markierte tiefschwarze Pigmentlinie an der Grenze der Papillen auf. *Chiari* und auch *Dinkler* fanden Pigment nur in den tiefsten Schichten des Rete Malpighi; letzterer bemerkt ausdrücklich, dass das Pigment in den höheren Lagen gänzlich vermisst werde. Das Pigment fand sich in diesen Fällen teils feinkörnig, teils diffus im Protoplasma und den Kernen der Retezellen.

Ausser in der Malpighi'schen Schicht fand *Chiari* auch noch in der Pars papillaris corii grobkörniges Pigment und zwar meist in der Nähe der Blutgefässe, sowohl der grössern als der capillaren. Desgleichen konstatierte auch *Auspitz* an den grössern Gefässstämmen in der Cutis das Vorkommen von Pigment. Dieselben trugen bis nahe zur Mitte der eigentlichen Lederhaut längs ihres ganzen Verlaufes Schollen von braunem Pig-

ment, das teils den Wänden derselben aufgelagert erschien, teils im Bindegewebe der nächsten Umgebung angehäuft war.

Inbezug auf das Vorhandensein von Pigmentablagerungen in den Drüsenschläuchen stehen sich die Beobachtungen *Auspitz*'s und *Dinkler*'s direkt gegenüber. Während nämlich ersterer sowohl als auch *Méry* sah, dass das Pigment von dem Rete Malpighi aus sich auch in die zellige Auskleidung der Schweissdrüsenkanäle, in die äussere Wurzelscheide der Haare und in das die Fortsetzung der letzteren bildende Epithel der Talgdrüsen eine Strecke weit fortsetzte, nahm *Dinkler* wahr, dass das Pigment in den von der Cylinderzellenschicht sich abzweigenden Drüsenschläuchen fehlte und nur ein kleiner Teil im Anfange der Epithelschläuche (etwa 3—6 neben einander liegende Zellen) sich pigmenthaltig erwies. Bis zu einem gewissen Grade findet *Dinkler* die Erklärung hierfür darin, dass einerseits mit der grössern Tiefe auch der Einfluss äusserer Einwirkungen, wie Sonnenlicht u. s. w., welche für die Pigmentbildung von Wichtigkeit sein können, abnimmt, dass andererseits aber auch die Cylinderzellen bei der Uebernahme der Funktion von Drüsenzellen gewisse spezifischen Eigenschaften verlieren.

Auspitz glaubt, dass es zu einer Stase des Blutes in den Gefässen der Haut komme; diese Stase soll dann zu einer Umwandlung des Blutfarbstoffes in Pigment innerhalb oder bei Extravasaten ausserhalb der Gefässe Anlass geben. — Eine Bestätigung seiner Annahme erblickte er in der schon oben besprochenen Pigmentanhäufung längs des Verlaufes der Gefässe in der Cutis.

Dass diese Ansicht doch nicht ganz zutrifft, geht schon zunächst aus der bereits angeführten Thatsache hervor, dass die Intensität der Hautfärbung mit der Intensität der Sclerosierung nicht korrespondiert, denn mit Zunahme des Prozesses müsste auch die Stase bedeutender werden und infolgedessen reichlichere Pigmentierung vorhanden sein, was einer in vielen Krankengeschichten beobachteten Thatsache widerspricht.

Ausserdem wird *Auspitz*'s Ansicht auch dadurch widerlegt, dass in dem *Arning*'schen Falle die Hautgefässe überall mit Injectionsmasse füllbar waren und also eine wesentliche Compression der Gefässe durch Bindegewebshypertrophie nicht vorhanden sein konnte,

dass endlich Gefässe der erkrankten Stellen auf Hautreize ebenso reagierten, wie die Gefässe der gesunden Haut.

Wie bereits oben bemerkt, häuft sich das Pigment nur in den untersten Schichten des Rete Malpighi an. *Dinkler* suchte dies damit zu begründen, dass bei der Zellteilung die untere der entstehenden Tochterzellen allein das Pigment festhält, während die andere ohne dasselbe weiter nach oben rückt, oder dass nur die untersten Zelllagen fähig sind, die Einlagerungen zurückzuhalten, später aber dieselben abgeben.

Das Bindegewebe zeigt ebenso wie die elastischen Fasern eine mehr oder weniger starke Wucherung; die Bindegewebsbündel verlaufen wellenförmig, teils von unten her gegen den Papillarkörper heraufsteigend, teils ziehen sie in horizontaler Richtung hin, welch' letzteres nach den vorliegenden Beobachtungen das häufigste zu sein scheint. Das Corium erfährt eine Verbreiterung, die um 3—4 mm die Norm überschreitet. In besonders auffallender Weise entwickeln sich diese zelligen Wucherungen um die Scheiden der Drüsen, der Gefässe, Capillaren und der Fettträubchen.

Späterhin tritt eine narbige Schrumpfung ein: Zellen finden sich seltener, die Gewebsstränge werden härter und fester und rücken dichter aneinander.

Aehnlich verhält es sich mit den elastischen Fasern, die nicht nur an Masse zunehmen, sondern auch eine Verdickung der einzelnen Fasern zeigen. Ob es sich nun in Wirklichkeit um eine excessive Vermehrung der elastischen Fasern handelt, oder ob bei der Schrumpfung ein dichteres Aneinanderrücken stattfindet, darüber gehen die Ansichten einstweilen noch auseinander.

Die Folgeerscheinungen der Wucherung und abschliessenden Schrumpfung machen sich nun nicht nur im Corium, sondern auch in dem Unterhautzellgewebe deutlich bemerkbar; hier ist es zunächst das Fettgewebe, welches zu einer bisweilen sehr starken Atrophie gebracht wird; dann werden aber auch die Drüsengebilde in Mitleidenschaft gezogen, und besonders die Schweissdrüsen weisen ein je nach der Intensität des Prozesses verschiedenes Verhalten auf. So konstatierte *Neumann* bei seiner ersten mikroskopischen Untersuchung eine Vergrösserung der Schweissdrüsen mit beträchtlicher Erweiterung ihrer Ausmündungsstellen, des Drüsenausführungsganges und der Drüsenknäuel mit Verdickung

ihrer Wandung und Vermehrung ihres Inhaltes. Er fasste diese Vergrösserung als eine retrograde Metamorphose auf.

Chiari, der im Falle *Mader* die mikroskopische Untersuchung ausführte, giebt die Schweiss- und Talgdrüsen als nicht pathologisch verändert an.

1879 veröffentlichte *Neumann* wiederum eine Untersuchung bei einem andern Falle, die folgendes ergab: An 15 Schnitten, welche er an einem seiner Kranken excidierten Hautstücke machte, fand er nur eine einzige Schweissdrüse. Dieselbe lag von einer faserigen Kapsel umgeben in dem unveränderten Coriumgewebe. Die Knäuel waren deutlich, die Drüse im ganzen etwas plattgedrückt. Die Frage, ob diese Form durch den Druck des schrumpfenden Bindegewebes bedingt oder zufällig durch den Schnitt gegeben sei, liess *Neumann* aus dem Grunde offen, weil ihm nur eine einzige Schweissdrüse zu Gesicht kam. Auf Schrägeschnitten fand er in der Tiefe einige Stücke von epithelgefüllten Drüsengängen, die wohl Schweissdrüsen angehörten. Jedenfalls ist in dem untersuchten Stücke ein Schwund der Schweissdrüsen zustande gekommen, wie *Neumann* selbst bemerkt. – Eine ähnliche Beobachtung machte *Brault*, der die Schweissdrüsen auf den ergriffenen Partien atrophisch fand. Der mikroskopische Befund *Spieler's* wies die auf dem Schnitte getroffenen Schweissdrüsen erweitert und stark zellig auf; ihre Wandung war von Bindegewebszellen umwuchert.

Was nun die Muskelfasern angeht, so lauten sämmtliche Untersuchungen dahin, dass dieselben eine starke Hypertrophie aufwiesen. Dieser Befund wurde zuerst von *Rossbach* gemacht und später von *Neumann*, *Spieler*, *Dinkler* und *Wolters* bestätigt. Die Ursache für diese Hypertrophie ist noch nicht aufgeklärt; *Wolters* lässt es dahingestellt, ob man sie als eine secundäre anzusehen hat, hervorgerufen durch die gesteigerte Arbeit, welche die der Funktion der Muskelfasern entgegenstehenden Hindernisse bedingen, oder ob man es überhaupt nur mit einem unerklärten zufälligen Befunde zu thun hat.

Besondere Aufmerksamkeit wandte man, besonders früher, bei allen mikroskopischen Untersuchungen dem Verhalten der Nerven zu, um so mehr, als man die Ursache der Sclerodermie im Nervensysteme vermutete. Wenn aber trotzdem die Resultate hierüber weniger

befriedigend sind, so liegt dies vor allem daran, dass einesteils unsere Kenntnisse von den pathologischen Veränderungen am Nerven noch nicht sehr weit reichen, andererseits daran, dass die Nerven unter dem Mikroskope einer genauern Untersuchung nicht zugängig sind, da eine absolut sichere Methode, dieselbe darzustellen, nicht besteht. — Am wichtigsten ist jedenfalls von den hierher gehörigen Beobachtungen der Befund *Meyer*'s, welcher die Hauptstämme völlig intakt fand; in den kleinen Aesten der Haut liessen sich durch Osmiumhärtung Segmentation des Markes und Zellwucherung konstatieren, an andern Stellen auch eine deutliche Zunahme der nackten Axencylinder in den Bündeln. Ferner wurden von *Förster, Rasmussen, Spieler, Dinkler* und *Wolters* eine Verdickung des Perineuriums beobachtet, während *Goldschmidt, Méry* und *Bouttier* keinerlei Veränderungen an den Nerven wahrnehmen konnten, sodass sich also aus all diesen Mitteilungen nichts bestimmtes über das Verhalten der Nerven aussagen lässt.

Anders dagegen steht es mit den Gefässen, über deren Veränderungen zahlreiche Beobachtungen vorliegen, die zum Teil äusserlich keine Uebereinstimmung aufzuweisen scheinen, die sich jedoch, besonders seit den neuesten Untersuchungen, in ein einheitliches System bringen und sich zum Aufbau eines und desselben Prozesses zusammenfügen lassen.

Heller, Rasmussen, Dinkler u. a. fanden die Gefässe von Zellwucherungen umgeben, welche eine Compression auf dieselben ausübten; *Meyer* sah Kugeln und Körner einer hyalinen Substanz, welche er als „Pseudozelle" bezeichnete, aus Zellen um die Gefässe entstehen. *Schadewaldt* bemerkte, dass die Gefässe alle plattgedrückt waren, sodass vom Lumen nur noch ein Schlitz übrig blieb; eine Erklärung für diese Thatsache, die auch von *Hebra, Kohn und Spieler* berichtet wird, suchte er in dem Uebergehen der Wucherung auf die Adventitia und der dadurch bedingten Compression der Gefässe zu begründen.

Wir haben es also hier zunächst bloss mit Veränderungen zu thun, welche die Adventitia betreffen. Es findet sich um die Blutgefässe herum eine ungemein starke Zellanhäufung, die sich zum Teil in die Adventitia hinein erstreckt und welche deren spätere Volumzunahme, bedingt durch Wucherung ihrer Elemente einleitet.

Ebenso wie die Adventitia können auch die innern Häute bedeutende Veränderungen zeigen. So fanden *Schwimmer* und *Babés* concentrische Hypertrophie der Media und Intima, *Crocker* und *Georgiewsky* beobachteten Thrombosirung der Arterien und daran sich schliessende Veränderungen in der Gefässwand, *Vidal* endlich schildert die Vermehrung embryonaler Zellen in den Gefässscheiden, die Fältung des Epithels durch Wucherung bedingt, kurz: den ganzen Vorgang der Endarteritis. Dieselben Beobachtungen machten *Méry*, *Goldschmidt*, *Dinkler*, *Wolters*. Ersterer fand an den Gefässen eines atrophischen Muskelstückes ausgesprochene Endarteritis obliterans in den verschiedenen Stadien; ihre Adventitia war ebenso wie an den Venen verdickt und ging diffus in das gewucherte interstitielle Gewebe über.

Desgleichen bemerkte *Dinkler* an den Capillaren eine Kernvermehrung, sowohl im Endo-, wie im Perithel, infolgedessen waren die Wandungen verdickt. An einem andern Präparate sah er die Intima so stark gewuchert, dass sie an Volumen die Adventitia und Media zusammengenommen übertraf.

„In der Regel scheint der Prozess in der Adventitia zu beginnen, indem Zellvermehrung und eine Wucherung stattfindet, welche zu einer Gewebszunahme um fast das doppelte der normalen Breite führt. Dann erst folgt wohl Proliferation der Media und Intima, welche die Destruktion der Lamina elastica veranlasst, ebenso wie die Wucherungen der Intima das Lumen mehr und mehr verengen. Es kann nun durch Thrombosierung der Arterie oder completen Verschluss endlich das zugehörige Gebiet der Capillaren veröden. Dadurch würde dann Gangrän eintreten, wenn nicht eben in der Regel nur ein einzelnes kleines Gebiet ergriffen wäre.“ (*Wolters.*)

Aehnliche Veränderungen kehren auch bei dem Knochensysteme wieder, welches zuerst von *Lagrange* einer genaueren mikroskopischen Untersuchung unterworfen wurde. Er fand (*Ball*, Dictionäre Encyclopédique des Sciences médicales), dass das Periost sich von dem übrig gebliebenen Knochen leicht abheben liess und seine Gefässe mit Zügen normaler Elemente umgeben waren. Mit den darüber liegenden Gewebsschichten war es völlig verlötet. An anderen Stellen war nur ein zellarmes Netz von Bindegewebsbündeln vorhanden, in deren Maschen sich Fett abgelagert hatte. Die Compacta des Knochens war stellenweise so atro-

phisch, dass die Spongiosa direkt unter dem Periost lag. Das Knochengewebe wurde gebildet von ganz unregelmässigen Balken, die grosse mit Fettzellen und wenigen embryonalen Zellen angefüllte Hohlräume zwischen sich fassten. Die Osteoblasten hatten gut färbbare Kerne, schienen aber ihre Fortsätze eingebüsst zu haben. Die Oeffnung der *Havers*'schen Kanäle war stark erweitert und gewöhnlich das darin befindliche Gefäss umgeben von Fettzellen und wucherndem Bindegewebe. Die Gelenkknorpel waren zum grössten Teile geschwunden oder hatten ihren normalen Glanz verloren. Zwischen den entblössten Knochenflächen spannten sich fibröse Stränge aus, die an der Peripherie Kalkeinlagerung zeigten.

Dinkler, der das atrophische Endglied des kleinen Fingers untersuchte, fand, dass die „Substantia compacta, welche die Markhöhle einschliesst, aus regelmässig angeordneten Generallamellen bestehe, zwischen die sich nur hier und da ein *Havers*'sches Kanälchen mit seinen Speciallamellen einschiebt; von der compacten Substanz aus ragen vereinzelte rudimentäre Knochenbälkchen in die von Fettzellen erfüllte Markhöhle hinein. Die in den *Havers*'schen Kanälchen liegenden Gefässe sind nicht verändert; ebensowenig finden sich osteomalacische Erscheinungen."

Mit Rücksicht auf das Fehlen der letzteren muss man daher hier wohl eine einfache Atrophie des Knochengewebes annehmen, während bei *Lagrange*, wie *Wolters* annimmt, wohl lacunäre Einschmelzungen stattgefunden haben.

Jedenfalls kann man aus diesen Untersuchungen entnehmen, dass es sich bei dem in den Krankengeschichten so oft berichteten Schwund der Knochen nicht stets um den nämlichen Prozess handelt. — Die Hauptveränderungen bei diesen Untersuchungen gipfeln also darin, dass bei der einen die in den *Havers*'schen Kanälchen liegenden Gefässe von Fettzellen und wucherndem Bindegewebe umgeben waren, während bei der andern lacunäre Einschmelzungen stattgefunden hatten.

In den höhern Stadien der Erkrankung sind auch oft noch Gelenkdeformitäten, Pseudoankylosen, Luxationen und Subluxationen beobachtet worden, welche *Dinkler* zum Teil direkt auf die Hautschrumpfung und -verkürzung, zum Teil auf die Wirkung verkürzter Muskulatur zurückführt.

Fassen wir kurz die Veränderungen zusammen, die sich in der Haut, sowie den inneren Organen vorfinden, so zeigt sich überall der gleiche Prozess: Endo-, Meso- und Periarteritis mit Wucherung des Bindegewebes, Vorgänge, die wir bei allen interstitiellen Entzündungen vorfinden und die vor allem zu dem Bilde der Fibrosis oder Fibromatosis passen.

Wir haben es also bei der Sclerodermie mit Fibrosis der Haut und der innern Organe zu thun, die mit Gefässveränderungen einhergeht. Ob letztere primär oder secundär sind, darüber lassen die bisher angestellten Untersuchungen noch kein endgültiges Urteil fällen.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geh. Rat Prof. Dr. *Doutrelepont* für die Ueberweisung des Themas, sowie dem I. Assistenzarzte Herrn Privatdocenten Dr. *Wolters* für die freundliche Unterstützung meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1) *Alibert,* Nosologie générale, Paris 1817, pag. 498.

2) *Arning*, Inaug.-Abhandlung. Würzb. med. Zeitschrift 1861, II

3) *Arning,* Würzb. med. Zeitschrift, V. 6, pag. 253, 1864.

4) *Auspitz,* Ein Beitrag zur Lehre vom Hautsclerem der Erwachsenen. Wiener med. Wochenschrift Nr. 47—51. 1863.

5) *Ball,* Société méd. des hospitaux. 1874.

6) *Bernhardt* und *Schwabach*, Drei Fälle von Sclerodermie. Berl. klin. Wochenschrift 1875, pag 631.

7) *Binz*, Beobachtungen zur innern Klinik. Bonn 1864.

8) *Bülau,* Deutsche med. Wochenschrift. 1885.

9) *Chiari*, Autopsie des Falles *Mader*. Vierteljahrsschrift für Dermat u. Syph. 1878.

10) *Curzio,* Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière. Paris 1755; ref. Würzb. med. Zeitschr. 1861.

11) *Darozynski,* Ein Fall von Sclerod. Wien. med. Presse 1877.

12) *Dinkler*, Zur Lehre von der Sclerod. Deutsch. Arch. für klin. Med 1891, pag. 514.

13) *Dufour,* Sclérodermie avec atrophie des mains. Gaz. méd. 1871. pag 486; ref. *Virchow-Hirsch* 1871.

14) *Erben*, Zur Frage über die Aetiologie der Sclerod. Vierteljahrsschr. f. Dermat. und Syph. 1888, pag. 757.

15) *Eulenburg,* Ueber progressive Gesichtsatrophie und Sclerod. Zeitschr. f. klin. Med. 1883, pag 485.

16) *Eulenburg,* Realencyklopädie. Sclerod. von *Kaposi.*

17) *Eulenburg,* Verhalten des galvan. Leitungswiderstandes bei Sclerod. (Sclerema adultorum). Neurol. Centralblatt 1892, Nr. 1.

18) *Fieber,* Zur galvan. Behandl. der Sclerod. Wiener med. Wochenschr. 1870.

19) *Förster,* Zur pathol. Anatomie der Sclerome der Haut bei Erwachsenen. Würzb. med. Zeitschr. 1861.

20) *Franken,* Zwei Fälle von Sclerod. diffusa. Inaug.-Diss. Bonn 1892.

21) *Fruchtmann,* Beitrag zur Casuistik der Sclerod. Diss. Jena 1881.

22) *Gaskoin*, Brit. med. Journ.; ref. Arch. f. Dermat. und Syph. 1878.

23) *Goldschmidt*, Revue de médicine 1887.

24) *Grasset* u. *Apollinario*, Contribution à l'étude de la Sclérodermie et de ses rapports avec l'Asphyxie locale des extrémités. Montpellier médical 1879; ref. Centralblatt für Nervenheilkunde 1879, II, pag. 88.

25) *Haller*, Ein Fall von Sclerod. Berl. klin. Wochenschr. 1877, Nr. 14.

26) *Hallopeau*, Note sur un cas de sclérodermie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples, présentée à la société de Biologie dans la séance du 7. Décbr. 1872; ref *Virchow-Hirsch* 1872, II, pag. 557.

27) *Hebra*, Die krankhaften Veränderungen der Haut 1884.

28) *Hebra*, Handbuch der spec. Path. und Therapie (*Virchow*).

29) *Heller*, Ein Fall von Sclerodermie. Arch. f. klin. Med. 1871, pag. 141.

30) *Henke*, Lehrbuch zur Erkenntnis der Kinderkrankheiten. Frankfurt 1821.

31) *Herzfeld*, Inaug.-Diss. Halle 1889.

32) *Hollefreund*, Inaug.-Diss. Greifswald 1874.

33) *Kaposi*, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.

34) *Kaposi*, Zwei Fälle von Sclerod. Wiener med. Blatt 1891, Nr. 30.

35) *Kohn*, Aerzte-Bericht des k. k. allg. Krankh. Wien 1867 u. 1868.

36) *Köbner*, Klinische u. experimentelle Mitteilungen. Erlangen 1864.

37) *Köbner*, Ueber Sclerod. *Virchow-Hirsch* 1868, II, pag. 553.

38) *Lagrange*, Contribution à l'étude de la sclérodermie avec arthropathie et atrophie osseuse. Thèse. Paris 1814.

39) *Le Breton*, Essai sur la sclérod.; ref. *Virchow-Hirsch* 1866, II, 479.

40) *Leisrink*, Beitrag zur Lehre von der Sclerod. adult. Deutsche Klinik 1869, pag. 27.

41) *Lesser*, Lehrb. der Haut- und Geschlechtskrankh.

42) *Lewith*, Ueber den electr. Leitungswiderstand der Haut bei Sclerod. Arch f. Dermat. u. Syph. 1891.

43) *Liehr*, Inaug.-Diss. Erlangen 1886.

44) *Mader*, Ein Fall von Sclerod. Vierteljahrsschr. f. Dermat. u. Syph. 1878, pag. 185.

45) *Meller*, Inaug.-Diss. Strassburg 1883.

46) *Mendel*, Ein Fall von Sclerod. Deutsch. med. Wochenschr. 1890, pag. 763.

47) *Mirault*, D'une affection singulière et non décrite des mains et de doigts; ref. *Canstadt*'s Jahresber. 1865.

48) *Monschau*, Inaug.-Diss. Greifswald 1882.

49) *Mosler*, *Virchow*'s Archiv 1861, pag. 167, und 1865 pag. 321.

50) *Neumann*, Lehrb. der Hautkrankheiten.

51) *Neumann*, Beiträge zur Kenntnis der Sclerod. Wiener med. Presse Nr. 43.

52) *Neumann*, Zur Casuistik der Sclerod. *Virchow*'s Arch. 1879, pag. 516.

53) *Nicolich*, Sperimentale 1883; ref. Centralblatt f. klin. Med. 1884.

54) *Nordt,* Inaug.-Diss. Giessen 1861.
55) *Northrup*, Sclerema neonat. *Virchow-Hirsch* 1889, II, pag. 725.
56) *Pasturand,* Sclérème des adultes. *Virchow-Hirsch* 1872, II, pag. 589.
57) *Paulicki,* Beiträge zur Sclerod. Arch. f. path. Anat. u. Phys. 1886.
58) *Piffard,* Acute Scleriasis. *Virchow-Hirsch* 1871.
59) *Plate*, Inaug.-Diss. Halle 1886.
60) *Plu,* Gaz. des hôp. 1866; ref. *Virchow-Hirsch* 1866, II, 479.
61) *Rasmussen,* Deutsche Klinik 1869, pag. 37.
62) *Riehn,* Inaug.-Diss. Göttingen 1876.
63) *Rossbach*, Morbus Addisonii und Sclerod. Arch. f. pathol. Anat. u. Phys. 1870.
64) *Schadewaldt,* Inaug.-Diss. Berlin 1888.
65) *Schwimmer,* Die neuropath. Dermatosen. Wien und Leipzig 1883.
66) *Senator*, Sclerodermie und Sclerodactylie. Berl. klin. Wochenschr. 1884, Nr. 31.
67) *Silbermann,* Sclerod. im Kindesalter. *Virchow-Hirsch* 1880, II, pag. 628.
68) *Siredy*, L'Union méd. Nr. 113, p. 445; ref. *Virchow* 1876.
69) *Spieler,* Inaug.-Diss. Bonn 1885.
70) *Strassmann,* Zur Lehre von der Sclerod. Monatshefte für prakt. Dermat. 1883, 193.
71) *Thirial,* Du sclérème chez les adultes, comparé à celui des enfants. Journ. de Méd. 1845; ref. *Schmidt*'s Jahrb. 1845, Bd. 48.
72) *Wernicke*, Inaug.-Diss. Jena 1864.
73) *Westphal,* Zwei Fälle von Sclerod. Charité-Annalen 1876.
74) *Wolters*, Beitrag zur Kenntnis der Sclerod. Arch. für Dermat. und Syph 1892, 5. u. 6. Heft.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, *Joseph Lauffs*, kathol. Konfession, Sohn des im März 1890 verstorbenen Kaufmanns *Franz Lauffs* und der *Gertrud* geb. *Ritzdorf*, zu Bonn am 19. Januar 1868. Nach genossener Elementarbildung besuchte ich die Gymnasien zu Bonn und Siegburg, welch letzteres ich Ostern 1889 mit dem Zeugnisse der Reife verliess. Seitdem gehörte ich der medicinischen Facultät der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn ununterbrochen an.

Am 16. Februar 1891 bestand ich das Tentamen physicum.

Im Winter 1891/92 genügte ich meiner Militärpflicht bei dem hierselbst garnisonierenden 2. Bat. Rhein. Inf.-Rgt. Nr. 28.

Dem Examen rigorosum unterzog ich mich am 9. Februar 1893.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

Binz, Birlinger†, Bohland, Doutrelepont, Eigenbrodt, Finkler, Geppert, Hertz, Kahl, Kekulé, Kocks, Koester, Leo, Ludwig, Nussbaum, Pelman, Pflüger, Saemisch, Schaaffhausen†, Schiefferdecker, Schultze, Strasburger, Trendelenburg, Ungar, von la Valette St. George, Veit, Walb, Witzel, Wolters.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen herzlichsten Dank. Ganz besondern Dank schulde ich Herrn Prof. Dr. Freiherr *von la Valette St. George*, der mir während meines 3. und 4. Semesters die Assistentenstelle am anatomischen Institut verlieh, sowie Herrn Prof. Dr. *Schultze*, durch dessen Güte ich augenblicklich die Stelle eines Unterarztes an der medicinischen Klinik bekleide.